

**DER ATRIO-VENTRIKULÄRE SHUNT NACH SPITZ-HOLTER
UND SEINE KOMPLIKATIONEN,
UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG
DER DOPPELSEITIGEN VENTILVERSORGUNG**

Eine Untersuchung an 57 Fällen mit gestörtem
post-operativen Verlauf von 209 Fällen
der Chirurgischen Abteilung
der Universitäts-Kinderklinik München

Dorothee Kiefer

München

1970

1971

AUS DER CHIRURGISCHEN ABTEILUNG DER KINDERKLINIK DER UNIVERSITÄT

MÜNCHEN

Vormaliger Direktor: Professor Dr. med. A. OBERNIEDERMAYR

Jetziger Direktor: Professor Dr. med. W. HECKER

DER ATRIO-VENTRIKULÄRE SHUNT NACH SPITZ-HOLTER
UND SEINE KOMPLIKATIONEN, UNTER BESONDERER BE-
RÜCKSICHTIGUNG DER DOPPELSEITIGEN VENTILVER-
SORGUNG.

Eine Untersuchung an 57 Fällen mit gestörtem
post-operativen Verlauf von 209 Fällen der
Chirurgischen Abteilung der Universitäts-
Kinderklinik München

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Dorothee Kiefer

aus München

München 1970



Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Prof. Dr.med. A. OBERNIEDERMAYR
Mitberichterstatter:	Dr.med. I. COERDT
Dekan:	Prof. Dr.med. W. SPANN
Tag der mündlichen Prüfung:	9. Februar 1971

DER ATRIO-VENTRIKULÄRE SHUNT NACH SPITZ-HOLTER UND SEINE KOMPLI-
KATIONEN UNTER BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER DOPPELSEITIGEN
VENTILVERSORGUNG!

Eine Untersuchung an 57 Fällen mit gestörtem postoperativen Heilungsverlauf von 209 Fällen der Chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik München.

PRÄAMBEL

In der Chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik München wird die atrio-ventrikuläre Shuntoperation nach SPITZ-HOLTER seit April 1960 ausgeführt. Das einschlägige Patientengut dieser Klinik umfaßt bis zum Oktober 1967 209 Kinder. Übereinstimmend mit den Ergebnissen von ECKSTEIN und COOPER, HEMMER, NULSEN und anderen Autoren haben auch die hier gewonnenen Erfahrungen ergeben, daß die Komplikations- und Revisionsrate sehr hoch ist. (7,14,15)

In dieser Arbeit soll versucht werden, einen Überblick zu geben über die verschiedenen Arten der aufgetretenen Komplikationen, wobei besonderer Wert gelegt wird auf die Ergebnisse der doppelseitigen Ventilversorgung bei Hydrocephalie.

A. E I N L E I T U N G:

Das Krankheitsbild des Hydrocephalus gehört nach einer Sammelstatistik von HAMPERL mit ein bis drei Promill aller Geburten zu den häufigsten Mißbildungen. (10)

Die Therapie dieses Leidens mußte so lange unbefriedigend bleiben, als man keine Möglichkeit hatte, den erhöhten intrakraniellen Druck durch ein vernünftiges, möglichst physiologisches Verfahren zu entlasten, um damit der fortschreitenden Zerstörung von Hirngewebe ein Ende zu setzen und die Ausbildung eines Hydrocephalus permagnus zu verhindern.

Die Konzeption, den Liquor ins Venensystem abzuleiten, stammt von GÄRTNER aus dem Jahre 1895 (9). Ein von SPITZ in Zusammenarbeit mit dem Ingenieur HOLTER konstruiertes Ventilsystem kommt seit 1956, ein von PUDENZ und HEYER entwickeltes seit 1957 zur Anwendung. Diese Methoden der Liquordrainage haben unter anderem den Vorteil, daß der Ableiteweg kurz ist und kein Flüssigkeits- und Elektrolytverlust stattfindet. (27)

Die Operationsbelastung ist für das Kind so gering, daß schon Neugeborene und sogar Frühgeborene zur Operation gebracht werden können. Dies ist ein wichtiger Gesichtspunkt, da es nach den Untersuchungen zahlreicher Autoren als sicher gilt, daß es auf eine möglichst frühzeitige Normalisierung des gesteigerten intrakraniellen Druckes ankommt, um die Prognose besonders in Bezug auf die geistige Entwicklung zu verbessern. (3, 9, 14, 17, 37)

B. Der kindliche Hydrocephalus

I. Definition

Man unterscheidet zwischen Hydrocephalus internus - bei intraventrikulärer Druckerhöhung - und Hydrocephalus externus - bei vermehrter Liquoransammlung an der Oberfläche des Gehirns in den Subarchnoidalräumen. (10)

In der Chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik München wird der Hydrocephalus internus nach dem Vorschlag DANDY's unterteilt in H.occlusus und H.communicans, letzteres dann, wenn mit Luft oder Farbstoff eine freie Passage zwischen Ventrikeln und spinalen Liquorräumen nachzuweisen ist. Ein H.occlusus kann nach DANDY nur diagnostiziert werden, wenn die Passage v ö l l i g verlegt ist. (Zitiert nach 9)

Eine Einteilung über die Unterscheidung zwischen H.internus und H.externus hinaus kann jedoch vernachlässigt werden, da der atrio-ventrikuläre Shunt nach SPITZ-HOLTER zur Behandlung des progredienten Hydrocephalus internus aller Formen gleichermaßen geeignet ist.

II. Ätiologie

Pathogenetisch liegt der Hydrocephalus-Entstehung eine Störung des Gleichgewichts zwischen Liquorproduktion und Liquor-resorption bzw. -abfluß zu Grunde. Dabei spielen drei Mechanismen eine Rolle:

1. Blockade der Liquorstrombahn:

Ein mechanischer Verschuß, der zu einer hydrocephalen Erweiterung der oberhalb des Hindernisses gelegenen Anteile führt, wird von den meisten Autoren als häufigste Ursache für die Entstehung eines Hydrocephalus gefunden. (9,17,20,27,30,35,37,38) Die Blockade kann verursacht werden durch:

- a. Fehlbildungen: z.B. ARNOLD-CHIARI-Mißbildung bei Meningomyelocele, congenitale Aquäduktstenose, DANDY-WALKER-Syndrom;
- b. Blutungen, besonders perinatal. Durch Fibrinausfällung kann die Liquorstrombahn verlegt werden.
- c. Raumfordernde intrakranielle Prozesse.
- d. Infektionen: An erster Stelle steht die Meningitis, bei der die entzündliche Reaktion der weichen Hirnhäute die Bildung von Membranen zur Folge haben kann, die den Subarachnoidalraum durchziehen und unterteilen. Durch Fibrinausfällung und Organisation kann die Liquorstrombahn verlegt werden.
Bei der congenitalen Toxoplasmose bildet sich häufig im zweiten bis vierten Lebensmonat durch entzündliche Granulationen eine Aquäduktstenose aus.

2. Liquorproduktionssteigerung

Die Liquorproduktionssteigerung als einzige Ursache der Hydrocephalie - man spricht dann vom "Hydrocephalus hypersekretorius" - ist umstritten. Zur Liquorüberproduktion kann es kommen:

- a. beim Plexuspapillom

b. Morphologische Veränderungen am Ependym sprechen dafür, daß auch dieses zu gesteigerter Sekretion fähig ist. So kann es trotz Resektion der Plexus chorioidei zu weiterer Progredienz des Hydrocephalus kommen. (9)

c. Bei innersekretorischen Störungen (wie Thyreotoxikose, ovarielle Dysfunktion, gestatorische und traumatische Überfunktion des Hypophysenhinterlappens) kann es nach GERLACH ebenfalls zur Liquorüberproduktion und damit zur Hydrocephalie kommen. (9)

d. als Reaktion nach Liquorblockade: Nach GERLACH (9) wirkt der vom Augenblick der mechanischen Blockade an entstehende intrakranielle Druckanstieg als Anreiz zu erhöhter Liquorproduktion.

3. Mal-Resorption

Einen durch eine Resorptionsstörung bedingten Hydrocephalus bezeichnet man als "Hydrocephalus non resorptivus". Die Ursache dafür kann liegen in:

- a. einer Entzündung: Durch Exsudat können die Resorptionsorgane (PACCIONI'sche Granulationen) verlegt werden.
- b. einer Permeabilitätsstörung der Gefäße: Dies ist eine unbewiesene Annahme, die zur Erklärung bei unklarer Genese des Hydrocephalus herangezogen werden kann.

In den meisten Fällen von kindlichem Hydrocephalus handelt es sich jedoch nicht um reine Formen, die auf einen einzigen Mechanismus zurückgeführt werden könnten, sondern um Mischformen. So spielen z.B. beim Hydrocephalus nach Meningitis alle drei Faktoren eine wichtige Rolle.

III. Symptomatologie:

Die Symptomatologie des Hydrocephalus umfaßt alle Zeichen des gesteigerten intrakraniellen Druckes: Bei Neugeborenen und Säuglingen fällt zuerst das Übermäßige Kopfwachstum auf. Die Fontanellen sind erweitert und gespannt, die Nähte klaffen, Verschwinden die Pupillen unter dem unteren Lidrand, spricht man vom "Sonnenuntergangsphänomen". Einen allgemeinen Entwicklungsrückstand bemerken die Eltern meist nur bei genauer Beobachtung ihres Kindes oder wenn das Kind schon stark retardiert ist. Später, wenn die Schädelnähte geschlossen sind, treten Drucksymptome mehr in den Vordergrund: unmotiviertes Erbrechen, Benommenheit und Augenstörungen, insbesondere Papillenabblassung, gestaute Gefäße im Augenhintergrund, Stauungspapille und Optikusatrophie mit amaurotischer Pupillenstarre. Häufig finden sich auch neuro-pathologische Befunde: Kopfwangshaltung und Streckkrämpfe durch Einklemmung am Tentoriumschlitz, Augenmuskelparesen (besonders häufig betroffen ist der M.abducens mit folgendem Strabismus convergens), Spastik der Beine und Arme, gelegentlich auch JACKSON-Anfälle.

Das Allgemeinbefinden des Patienten ist durch Spannungskopfschmerzen, zentrales Erbrechen, Bewußtseinstörung bis zur Bewußtlosigkeit mehr oder weniger stark beeinträchtigt. Krisenhafte Bewußtseinsänderungen sind charakteristisch (37).

IV. Diagnostik:

Bei der Erstuntersuchung des Patienten steht die Kopfumfangmessung mit Vergleich der Normwerte an erster Stelle. Es wird sodann eine Röntgenuntersuchung des Schädels in zwei Ebenen durchgeführt. Bei chronisch erhöhtem Hirndruck zeigen sich verbreiterte Schädelnähte und vermehrte impressiones digitales. Eine Nahtdehiszenz tritt nach FANCONI (8) nur etwa bis zum 10.-12. Lebensjahr auf. Nach exakter neurologischer Untersuchung werden in der Chir. Abteilung der Univ.Kinderklinik München außerdem auf dem Wege der Fontanellenpunktion beide Seitenventrikel anpunktiert, der Liquordruck gemessen und Liquor zur Untersuchung der Laborwerte entnommen. In gleicher Sitzung werden etwa 10-15 ml Liquor gegen Luft ausgetauscht und Berliner Blaulösung intraventrikulär eingebracht, um die Kommunikation der Ventrikel zu prüfen. Die Luft dient als negatives Kontrastmittel für das röntgenologische Pneumencephalogramm.

Es soll nicht unerwähnt bleiben, daß der Wert der Farbstoffprüfung umstritten ist, weil man eine Teilblockade zwischen Ventrikel- und Spinalräumen nicht ausschließen kann. JENSEN und SCHÄFER (17) warnen vor der Anwendung, da angeblich schwere Schäden am ZNS resultieren können. Solche wurden bei den von mir nachuntersuchten 57 Kindern jedoch nicht beobachtet.

Eine prä-operativ vorgenommene EEG-Ableitung kann oft zum Ausschluß von Tumoren, Anencephalie oder Subduralhämatom brauchbare Aussagen liefern. So spricht z.B. Seitendifferenz eher für einen Tumor oder Subduralhämatom als für Hydrocephalus, es sei denn, es handle sich um einen asymmetrischen.

Das Carotisangiogramm trägt ebenfalls zur sicheren Differentialdiagnose im Bereich der Hydrocephalie bei.

V. Operationsindikation - Kontraindikation

In der Stellungnahme zur Operationsindikation besteht bei fast allen Autoren weitgehende Einigkeit: Die Shuntversorgung muß so früh als möglich durchgeführt werden, um den Hirndruck zu beseitigen.

Als Kontraindikation gilt allgemein die Infektion des Liquorraumes, denn die Folge einer Operation wäre sonst die Pyämie. Allerdings stellt die Chir.Abteilung der Univ.Kinderklinik München die Diagnose "Meningitis" nicht so weit wie HEGGLIN (11), der die Trias:

- Druckerhöhung über 20 cm Wassersäule im Liegen und Ruhe
- Zellvermehrung über 9/3 Zellen
- erhöhter Eiweißgehalt über 30 mg%

als gleichbedeutend mit Infektion betrachtet.

Manche Autoren (14) halten auch "sichere geistige Unterentwicklung oder schwerste zusätzliche, die Lebenserwartung einschränkende Mißbildungen" (HEMMER) für eine Kontraindikation. Da sich jedoch mehrmals Überraschende Erfolge auch bei solchen schwergeschädigten Patienten gezeigt haben, wird diese Auffassung von der Chir. Abteilung der Univ.Kinderklinik München nicht geteilt. Selbst wenn durch die Operation nur ein Hydrocephalus permagnus verhindert werden kann, war die Indikation gegeben, da die Kinder leichter zu pflegen sind. (27)

COHEN (5) befürchtet, bei bestehender Druckerhöhung im rechten Vorhof durch den Shunt eine zusätzliche Rechtsherzbelastung. Wenn man jedoch das geringe Minutenvolumen des Shunts bedenkt (zehn Pumpenstöße entsprechen 1 ml), so erscheint dieses Argument nicht stichhaltig.

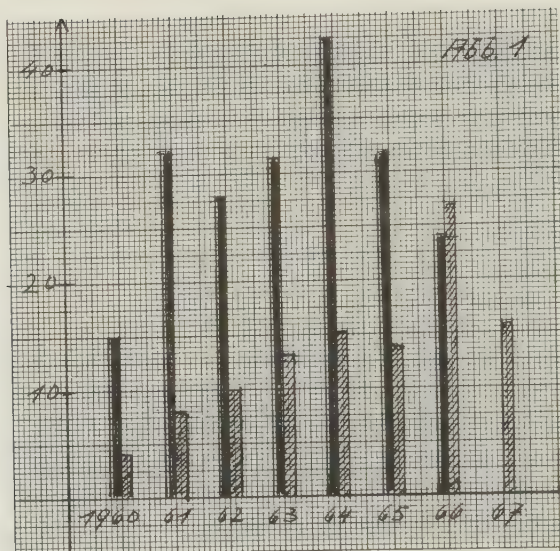
VI. Krankengut:

Die Chir. Abteilung der Univ.Kinderklinik München übersieht aus der Zeit von April 1960 bis Oktober 1967 209 ventilversorgte Patienten. Bei 57 dieser Kinder mußten insgesamt 164 Revisionsoperationen durchgeführt werden. Alle folgenden Untersuchungen beziehen sich auf diese 57 Kinder mit kompliziertem Heilungsverlauf. Tab.1 zeigt die Anzahl der Revisionen pro Patient.

Tab.1: Revisionsrate	
Anzahl der op.Eingriffe	Anzahl der Patienten
2	29
3	17
4	7
5	1
6	1
7	-
8	<u>2</u>
	57

Der Abstand zwischen erster und (vorläufig) letzter Operation beträgt zwischen drei Wochen und sechseinhalb Jahren. Einer der Patienten überstand innerhalb von sieben Monaten acht operative Eingriffe!

Mit dem Anstieg der Operationsrate ist ein Anstieg der Revisionsrate gekoppelt (siehe Abb.1). Offensichtlich schützt zunehmende Erfahrung nicht vor Komplikationen. Die niedrige Zahl von Revisionsoperationen im Jahre 1967 erklärt sich daraus, daß vorliegende Aufstellung nur die Zeit bis zum Oktober 67 einschließt.



Jahr: 1960 61 62 63 64 65 66 67

schwarze Säulen: Anzahl der Ventil-Erstversorgungen

schraffierte Säulen: Anzahl der Revisionsoperationen

Bei den meisten Kindern wurde die 1. Operation im ersten Trimenon durchgeführt. Der jüngste Patient war vier Tage, der älteste zweidreivierteil Jahre alt.

Die post-operative Beobachtungszeit umfaßt bei drei Patienten mehr als sechs Jahre. Diese Kinder waren mit die ersten, die in der Chir. Abteilung der Univ. Kinderklinik München mit einem Shunt versorgt wurden.

VII. Gruppeneinteilung des Krankengutes:

Eine Gruppeneinteilung der 67 Hydrocephalus-Patienten mit kompliziertem Heilungsverlauf nach ätiologischen Gesichtspunkten zeigt folgendes Ergebnis: vierzehn Kinder wiesen gleichzeitig eine Myelo- oder Meningomyelocele auf, bei drei Kindern wird eine Blutung, achtmal eine Meningitis als Hydrocephalusursache nachgewiesen und bei drei Patienten ein intracerebraler Tumor. Die größte Gruppe (20 Kinder) umfaßt die Fälle ungeklärter Genese.

Die einzelnen Gruppen wurden daraufhin untersucht, wieviele Operationen durchschnittlich notwendig waren, wieviele Kinder geheilt, defektgeheilt oder gestorben sind. (siehe Tab.2) Als "geheilt" werden diejenigen Kinder bezeichnet, die mit oder ohne Ventil kompensiert sind und bei der letzten Nachuntersuchung im EEG keine Krampfpotentiale aufweisen, deren EQ über 80 liegt und die keine neurologischen Ausfälle bieten. Als "defektgeheilt" müssen dementsprechend diejenigen Kinder gelten, deren EEG Krampfherde bietet, deren EQ unter 80 liegt oder die neurologisch auffällig sind bzw. mehrere pathologische Befunde zeigen.

Tab.2

Genese	ungeklärt	MMcele	Blutung	Meningitis	Tumor
Anzahl der Fälle	20	14	11	8	3
Durchschnittswert d.Op./Patient	2,8	2,8	2,6	3,4	2,0
defektgeheilt	10	6	--	3	2
geheilt	5	1	5	--	--
gestorben	5	7	6	5	2

Übereinstimmend mit LAGRANGE und SCHÄFER (21) läßt sich aus diesen Befunden für die Kinder mit ungeklärter Genese eine relativ günstige Prognose stellen. Die Sterberate steht mit fünf von 20 Fällen ($=1/4$) an letzter Stelle der Aufschlüsselung.

Die ungünstigste Prognose dagegen ergibt sich für die Patienten mit prae- oder postnataler Meningitis oder Encephalitis. Die durchschnittlich höchste Revisionsrate (3,4 Patient) mag mit der durch die Entzündung hervorgerufenen Eiweißerhöhung im Liquor zusammenhängen. Laufende Liquoruntersuchungen zeigten nämlich, daß nur bei drei von acht Kindern Eiweiß und Zellzahlen auf den Normwert sanken. Bei vier Kindern traten im post-operativen Verlauf z.T. rezidivierende Thrombenbildungen im Ventrikelskatheter auf, die sicher im Zusammenhang mit den erhöhten Eiweißwerten stehen. Auch die Mortalität übertrifft mit fünf von acht Patienten die der anderen Gruppen. Bei den drei überlebenden Kindern waren neurologische Komplika-

tionen und Intelligenzdefekte unbeeinflußbar geblieben, so daß angenommen werden muß, daß die ursächliche Infektion schwere irreparable Schäden gesetzt hat. Diese Meinung vertreten auch LAGRANGE und SCHÄFER (21).

Wegen der geringen Zahl an Untersuchungen können aus den hier zusammengestellten Ergebnissen keine gesicherten Schlüsse gezogen werden.

C. K O M P L I K A T I O N E N

I. Mechanische Defekte am Ableitesystem

In diesem Kapitel sollen die Komplikationen am Ableitesystem zur Besprechung kommen, die eine Insuffizienz des Ventils verursachten. Die folgende Skizze (Abb.2) soll veranschaulichen, wo und in welcher Häufigkeit diese mechanischen Defekte auftraten.

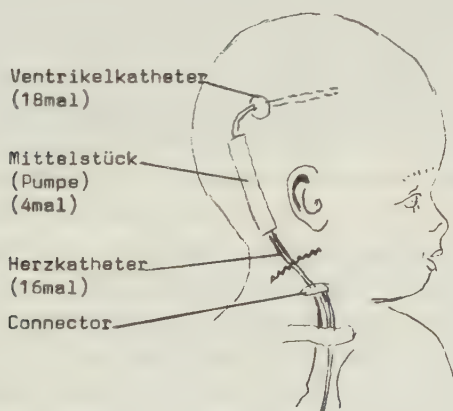


Abb.2: Häufigkeit der mech.
Defekte am Ventilsystem

Übereinstimmend mit HEMMER, ECKSTEIN und anderen Autoren (7,14,15) zeigten auch die Ergebnisse der Chir.Abteilung der Univ.Kinderklinik München die größte Komplikationsrate am Ventrikelschlängel (18mal), dann folgt der Herzschnabel (16mal) und das Mittelstück (4mal), das den eigentlichen Pumpmechanismus darstellt.

Unter den Defekten am Ventrikelschlängel steht mit elf Fällen an erster Stelle eine Liquorflußblockade durch Thrombenbildung. HEINEN, GERLACH et al. (9,12) sehen die Ursache dieser Thrombosierung in einem erhöhten Eiweißgehalt über 200mg% oder Blutbeimengung und einer dadurch bewirkten Viskositätssteigerung des Liquors. In dem hier besprochenen Krankengut befand sich unter diesen elf Fällen von thrombosiertem Ventrikelschlängel jedoch nur bei einem Kind eine so beträchtliche Liquor-Eiweißsteigerung. Allerdings fallen auf diesen einen Patienten vier der insgesamt elf Ventrikelschließungen! Seinen Krankheitsverlauf möchte ich deshalb schildern:

Der Hydrocephalus entwickelte sich als Folge einer abgelaufenen Coli-Meningitis. Im Alter von drei Monaten wurde das Kind rechtsseitig mit einem SPITZ-HOLTER-Ventil versorgt. (1.Op.) Schon ein Monat später mußte wegen ungenügender Funktion eine Ventilrevision durchgeführt werden (2.Op.): Der Ventrikelkatheter war durch einen Thrombus verschlossen und wurde durch einen neuen Katheter ersetzt. Die Liquor-Eiweißwerte ergaben bei der Lumbalpunktion einen Wert von 129 mg%, bei der Ventrikelpunktion 119 mg%, waren also stark erhöht. Da es zu keiner Druckentlastung kam, wurde nach drei Wochen das SPITZ-HOLTER-System entfernt (3.Op.) und das Kind mit einem PUDENZ-HEYER-Ventil rechts versorgt. Wieder zeigte sich, daß der Ventrikelkatheter durch mehrere Thromben verlegt war. Auch das PUDENZ-HEYER-Ventil arbeitete insuffizient. Es füllte sich nicht mehr, wahrscheinlich wegen erneuter Thrombosierung. Deshalb wurde ein Monat später ein PUDENZ-HEYER-System links angelegt (4.Op.). Auch dieses Ventil stellte seine Funktion bald ein, nach drei Wochen bekam das Kind links einen neuen Ventrikelkatheter, (5.Op.) da der erste wieder mit Thromben gefüllt war. Der Liquordruck sank noch nicht ab, nach sechs Wochen unternahm man den Versuch, linke das System auszutauschen, konnte aber keine Halsvene finden (6.Op.). Deshalb mußte der Versuch nach drei Tagen rechtsseitig wiederholt werden. Der Ventrikelkatheter war mit Thromben verstopft, es wurde rechts ein PUDENZ-HEYER-Ventil eingelegt (7.Op.). Da zwischen rechtem und linkem Ventrikel keine Kommunikation besteht, mußte das Kind trotz des rechtsseitig funktionierenden Ventils zusätzlich mit einem linken versorgt werden. Obwohl die Liquor-Eiweißwerte bis auf 2592mg% angestiegen waren, wurde nach fünf Wochen linksseitig das PUDENZ-HEYER- durch ein SPITZ-HOLTER-System ersetzt (8.Op.). Die Ableitung des Herzkatheters erfolgte über die V.jugularis dors.superficialis, ihre Anastomose zur V.circumflexa colli und über die V.subclavia in den rechten Vorhof.

Im Alter von zehn Monaten wurde das Kind vier Wochen nach seiner achten Operation beschwerdefrei in gutem Allgemeinzustand nach Hause entlassen und zeigte bei der ambulanten Nachuntersuchung einen Monat später keine Symptome erhöhten Hirndruckes.

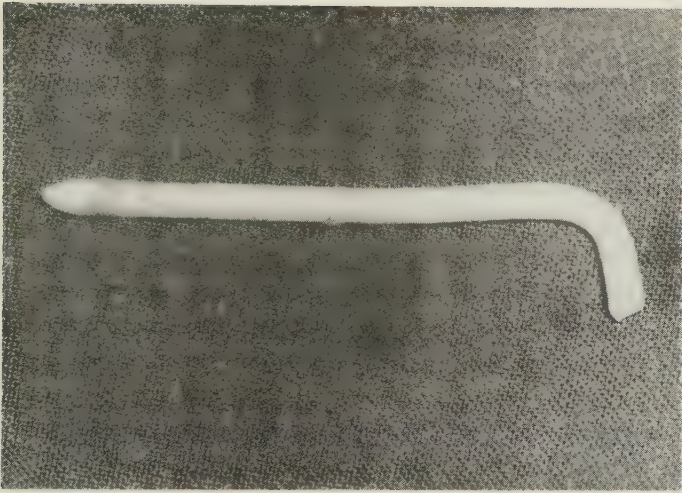


Abb.3: Thrombosierter Ventrikelkatheter mit Plexus chorioideus-Einwachsungen.

Neben Thrombosen verursachten in zwei Fällen Blutungen die Unwegsamkeit des Ventrikelkatheters: Bei einem Kind fanden sich im xanthochromen Liquor massenhaft frische Erythrocyten und eine Eiweiß-erhöhung auf 800mg%. Bei dem anderen Patienten war es nach intraventrikulärer Blutung durch Hämosiderinablagerung im Plexus zum Stop zwischen Ventrikelkatheter und Ventil gekommen.

Auch Übermäßiges Knochenwachstum führte bei zwei Patienten zur Verlegung des Ventrikelkatheters: Einmal war der Schlauch durch Kallusbildung abgeknickt, das andere Mal war der Ventrikelkatheter völlig im Knochen verwachsen. Periostale Wucherungen, die durch Überwachsen des Katheters eine Lumeneinengung oder Abknickung des Katheters zur Folge haben, erwähnt auch HEMMER kurz (15).

Eine Ventrikelkatheter-Dystopie verursachte zweimal eine Ventilinsuffizienz: Bei einem der beiden war bei der ersten Shuntversorgung das Ventil nur mit einer Drahtnaht gesichert worden. Diese lockerte sich, das Ventil rutschte distalwärts, dabei knickte der Ventrikelkatheter ab.

Das Abgleiten des Ventrikelkatheters vom Ventil wird von mehreren Autoren berichtet (3,15,18,21). Als Ursache für die Kontinuitätsunterbrechung gibt HEMMER an, daß wegen der Fixation an zwei Punkten

die Schlauchelastizität das Wachstum des Kindes nur teilweise ausgleichen kann (15). Er entwickelte zusammen mit RIECHERT einen vier cm ausziehbaren Teleskop-Katheter, der mit dem Wachstum des Kindes Schritt halten soll. (14,32)

Bei diesem Vorschlag muß man bedenken, daß ja schon bei der Operation das Kind mit extremer Kopfwendung gelagert wird. Das Ventilmaterial kann außerdem bis zu 300% seiner Länge gedehnt werden (BRANDESKY, zitiert nach 38). Im übrigen steigt erfahrungsgemäß die Komplikationsrate umso höher an, je komplizierter ein System aufgebaut ist.

Ein Ablösen des Ventrikelkatheters vom Ventil kann auch dadurch verursacht werden, daß der Ableiteschlauch trotz der Gewebefreundlichkeit des Materials vom Gewebe fixiert wird und vom Anschlußstück abreißt.

Das Mittelstück, das eigentliche Ventil also, war nur in vier Fällen aller Revisionsoperationen defekt.

Zweimal mußte es wegen Blockade durch einen Thrombus revidiert werden. In diesen Fällen handelte es sich um Normaldruckventile. Auch ECKSTEIN und COOPER (7) sahen unter den selten registrierten Komplikationen am Mittelstück ein oder zwei Thrombosen. GERLACH dagegen berichtet, er hätte bei Verwendung des HOLTER-Niederdruckventile seit fünf Jahren keine Verstopfung des Mittelstückes durch Hirngewebe, Blutgerinnsel oder Plexusanteile mehr gesehen. (9)

Die Komplikationen am Herzkatheter sind fast ebenso häufig wie die am Ventrikelkatheter (16 zur Revision führende Defekte).

Am häufigsten fand man eine Katheter-Dystopie. So war einmal der Herzkatheter in der Vene aufgerollt, ein anderes Mal war er nach oben gerutscht und hatte sich mit seinem Ende subcutan bis hinter das Ohr geschoben. Diese Komplikationen kamen wahrscheinlich dadurch zustande, daß ein beim Einführen aufgetretener Widerstand nicht richtig gedeutet und mit Gewalt scheinbar überwunden wurde. Bei fünf Kindern war der Herzkatheter am Verbindungsstück zwischen Liquorpumpe und Schlauch abgerissen. In einem Fall hatte sich der Ableiteschlauch

gelöst und war unauffindbar (siehe Sektionsbefunde). COHEN (5) weist darauf hin, daß der Herzkatheter in ein unerwünschtes Gefäß wandern könne wie z.B. in die V.subclavia, V.innominata, V.jugularis oder sogar durch das rechte Herz in den Trunkus pulmonalis (FRIEDMAN, ZITA-GOZUM et al., zitiert nach 5).

Ein thrombotischer Herzkatheter-Verschluß wurde nur bei zwei Patienten gefunden. Der Katheter war undurchgängig und in der V.jugularis fest verbacken. Eine Thrombose der Vene wurde ebenfalls bei zwei Patienten beobachtet, ein drittes Mal war das Gefäß durch Kalkmassen völlig verschlossen.

Tabelle 3 gibt eine kurze zusammenfassende Übersicht über die mechanischen Defekte am Ableitesystem, die zu einem operativen Eingriff führten.

Tab.3: Komplikationen am Ableitesystem

	Ventrikelskatheter	Mittelstück	Herzkatheter
Thrombose	11	2	5
im Knochen verwachsen	2	1	--
Blutung	2	--	--
vom Mittelstück gelöst	2	--	5
Katheter-Dystopie	--	--	3
sonstige Ventilfehler	<u>1</u>	<u>1</u>	<u>3</u>
	18	4	16

II. Infektionen am Ableitesystem

Die Infektion des Drainagesystems gehört zu den am meisten gefürchteten Komplikationen. Oft folgt eine Septikämie nach, der die in ihrer Widerstandskraft geschwächten Kinder schließlich erliegen. Die Diagnose "Allgemeininfection mit Herz-Kreislaufversagen" steht infolgedessen an erster Stelle der Todesursachen.

Man unterscheidet zwischen Entzündungen, die primär das Operationsgebiet betreffen und Sekundärinfektionen, die von einem nicht im Ventrikelsystem sitzenden Streuherd ausgehen.

Wundheilungsstörungen, wie Nahtdehiszenz, Decubitalulcera, Li-quor fisteln und Hautnekrosen im Operationsgebiet führen fast immer

zur Infektion des gesamten Drainagesystems. Dies war bei fünf der 57 hier besprochenen Kinder der Fall. Lokale Spätinfektionen wurden bei vierzehn Kindern gefunden. Sie traten im Zeitraum von einem Monat bis 5¹/₂ Jahre postoperativ auf.

Als Erreger wurde mit großem Abstand am häufigsten Staphylokokkus aureus gefunden (14mal). In Tabelle 4 sind auch die übrigen Keime aufgezählt, die nachgewiesen werden konnten.

Tab.4: Infektionserreger

Staphylokokkus aureus	14
Staphylokokkus albus	1
Streptokokkus Viridans	3
Colibakterien	3
Alkaligenes	2
Klebsiella	3
Pyocyaneus	2
Bakterium anitratum	1
Toxoplasma Gondii	1
unbekannte Erreger	7

Zur Gruppe der Sekundärinfektionen können drei Fälle gezählt werden, bei denen die Eintrittspforte für die Erreger eine offene bzw. perforierte Meningomyelocele war. Trotz äußerster Sorgfalt und guter Operationstechnik ist das Komplikationsrisiko nach Meningomyelocelen-Operation noch immer hoch. Kleinere Wundheilungsstörungen können leicht Veranlassung geben zu einer auf dem Liquorweg ascendierenden Meningitis. ZACHARY (40) weist deshalb nachdrücklich auf eine strenge postoperative Überwachung dieser Patienten mit korrigierter Spina bifida Mißbildung hin. In jedem Fall von unbefriedigender Wundheilung soll ein Abstrich zur bakteriologischen Untersuchung abgenommen werden, um bei den geringsten Anzeichen von Meningitis sofort eine gezielte Therapie anwenden zu können.

Bei diesen Patienten mit gleichzeitiger Meningomyelocele ist der Weg der Infektion des Drainagesystems leicht zu erkennen. In den übrigen Fällen von Entzündungen des Liquorsystems werden verschiedene Möglichkeiten der Erregerübertragung diskutiert.

Die Keime können iatrogen direkt mit dem System oder bei Punktionen eingeschleppt werden. (2,4,15,22)

Manchmal entsteht eine Meningitis durch Fortleitung einer Entzündung aus der Nachbarschaft, besonders im Anschluß an eine Otitis media oder eine nasale Infektion (10). Die Erreger werden meist auf dem Wege einer eitrigen Thrombophlebitis des Sinus sigmoideus fortgeleitet und gelangen über die Blut-Liquorschranke ins Gehirn.

Schließlich können Bakterien auch hämatogen eingeschleppt werden, wie dies nicht selten bei croupöser Pneumonie vorkommt. Unter den hier besprochenen Kindern mit Sekundärinfektion des Liquorraumes fanden wir zwei Fälle, bei denen eine Pneumonie der Ventilinfektion vorausgegangen war.

Außerdem konnte nachgewiesen werden, daß als apathogen oder schwach virulent bekannte Keime durch das Einlegen von Fremdkörpern wie Kunststoffventilen pathogen werden können: Schon 1961 beschrieben COHEN und CALLAGHAN (4) ein neues Krankheitsbild mit der charakteristischen Trias:

- unbeeinflussbare, rezidivierende Fieberschübe
- progressive Anämie, die Bluttransfusion erfordert und
- Milzschwellung nach Ventilversorgung.

Aus Blutkulturen und Abstrichen vom Ventil wurde bei den beschriebenen Fällen immer wieder Staphylokokkus albus gezüchtet. Trotz hochdosierter Antibiotikatherapie konnten die beschriebenen Symptome nur zeitweise zum Verschwinden gebracht werden. Nach Absetzen der Medikamente kam es sofort wieder zu Temperaturerhöhung und Milzschwellung. COHEN und CALLAGHAN schlossen daraus, daß wenig virulente Erreger sich im Lumen des Ableitesystems ansiedeln und in Schüben in die Blutbahn eingeschleppt werden. Die Außenseite des Ventils bleibt steril. Trotz der langdauernden Bakteriämie bildeten sich in keinem der besprochenen Fälle embolische Abszesse in Lunge, Gehirn, Niere oder einem anderen Organ, da es sich in der Regel um wenig virulente Keime wie Staphylokokkus albus handelte.

Als beste Therapie empfehlen COHEN und CALLAGHAN die totale Entfernung des Ventilsystems.

Der Krankheitsverlauf von zwei in der Chir.Abteilung der Univ. Kinderklinik München mit einem Shunt versorgten Kindern entspricht den Erfahrungen von COHEN und CALLAGHAN:

Das Kind A.B. wurde im Alter von drei Monaten mit einem SPITZ-HOLTER-Ventil rechts versorgt. Wegen Ventilinsuffizienz mußte zwei Jahre p.op. rechts ein neues Mittelstück eingesetzt werden. Am 25. p.op. Tag mußte die Wunde sekundär verschlossen werden, da der Hautschnitt klaffte. Eine progressive Anämie (Hb bis 7,8g%) erforderte mehrere Bluttransfusionen. Die Blutsenkung war mit 41/h erhöht. Außerdem kam es zu erneuten Hirndruckzeichen (Erbrechen, Kopfschmerz). Das Ableitesystem funktionierte unzureichend und mußte deshalb vier Monate später erneut revidiert werden. Über dem distalen Metallstück des Ventils bildete sich ein Decubitus, der zwei Hautplastiken notwendig machte. Trotz hochdosierter Antibiotikagabe blieb die Wundheilung unbefriedigend und die Anämie bestand weiter. Aus der Blutkultur wurden vergrünende Streptokokken isoliert. Vier Monate nach dem Einsetzen des neuen Mittelstückes wurde die gesamte Drainage entfernt. Dabei zeigte sich, daß die Außenseite des Ventils mit Staphylokokkus albus infiziert war. Nachdem das Kind zwei Monate später mit einem Ventil links versorgt wurde, erholte es sich gut, das Blutbild normalisierte sich wieder.

Zur Diskussion steht die Auffassung, daß bei der ersten Revision mit dem neuen Mittelstück Staphylokokkus albus in das System eingeschleppt worden war, in die Blutbahn gelangte, die Anämie verursachte und eine glatte Wundheilung verhinderte. Sobald der Streuherd entfernt war, verschwanden auch die Krankheitszeichen.

Der Krankheitsverlauf des zweiten Kindes, S.D., ist komplikationsreich und lang:

Im Alter von sieben Wochen wurde das Kind rechts mit einem SPITZ-HOLTER-Ventil versorgt. Zwei Tage später mußte es wegen einer hilifugalen Pneumonie auf die interne Abteilung verlegt werden. Die Hb-Werte sanken bis auf 9,0g% ab, aus der Blutkultur wurde Staphylokokkus albus gezüchtet, die Milz war 1¹/₂ Querfinger vergrößert. Nach fünf-monatiger intensiver konservativer Behandlung mit Antibiotika wurde das Kind trotz immer noch erhöhter Blutsenkung und gelegentlichen Fieberzacken in zu-

friedenstellendem Allgemeinzustand nach Hause entlassen. Zehn Monate später mußte es wegen Verdachts auf Hirndruck mit intermittierenden septischen Temperaturen erneut stationär aufgenommen werden. Nach Absetzen der Antibiotika kam es jeweils sofort wieder zum Temperaturanstieg. Aus der Blutkultur konnte nun neben Staphylokokkus albus auch Staphylokokkus aureus isoliert werden. Der Sitz der Erreger wurde im Drainagesystem angenommen. Nach Anlegen eines 2. Ventils links - wobei das Kind schon am ersten p.op. Tag eine deutliche Besserung des Allgemeinzustandes zeigte - wurde zehn Tage später das rechte Ventil entfernt. Im Ventillinneren wurden vergrünende Streptokokken nachgewiesen. Die Wundheilung rechts verlief zunächst ungestört, links bildete sich im Operationsbereich ein Fadengranulom, das ausgeräumt werden mußte. Außerdem kam es erneut wieder zu Fieberschüben bis 40° täglich. In der Blutkultur fanden sich Staphylokokkus aureus und vergrünende Mikrokokken. Da Urin, Lungen, Rachen und Ohren keine Anhaltspunkte für einen Streuherd lieferten, mußte zur Erklärung der Hyperpyrexie eine Sepsis vom 2. linksseitigen Ventil angenommen werden. Unter ständiger antibiotischer Therapie konnte das Fieber über ein Jahr lang beherrscht werden, dann kam der Patient wegen erneuter septischer Temperaturen in ein auswärtiges Krankenhaus, wo eine Nephritis mit Hämaturie diagnostiziert wurde und aus Blut und Liquor bei Fieberanstieg Staphylokokkus aureus gewonnen wurde. Außerdem bestanden eine leichte Anämie und erhöhte Blutsenkung. Da zusätzlich das linke Ventil schwer zu pumpen war, verlegte man das Kind in die Chir. Abteilung der Univ. Kinderklinik München zurück. Hier wurde auch das linksseitige Ventil entfernt. Obwohl objektiv keine Hirndruckzeichen nachzuweisen waren, (augenärztlicher Befund und EEG o.B.) klagte das Kind über Kopfschmerzen. Zwei Wochen später ergab eine erneut vorgenommene Augenhintergrundsuntersuchung eine totale zentrale Amaurose mit totaler Optikusatrophie beiderseits durch fragliche intrakranielle Drucksteigerung. Es wurde deshalb in der Neurochirurgischen Klinik der Univ. München eine Plexuskoagulation durchgeführt. Die Wunde infizierte sich und wurde dehiszent. Im Wundeiter und Liquor wuchs Staphylokokkus aureus. Röntgenologisch ergab sich eine Osteomyelitis im Trepanationsbereich. Nach Resektion der infizierten Knochenschuppe konnte das Kind mit sauberen

Wundverhältnissen, jedoch noch erhöhter Blutsenkung nach Hause entlassen werden.

Inzwischen ist der Patient fünfeinhalb Jahre alt. Der letzte Befund wurde ein Jahr nach der letzten stationären Aufnahme erhoben. Demnach traten seither keine Fieberschübe mehr auf, das Blutbild hat sich normalisiert, die Milz ist nicht mehr tastbar. Der Allgemeinzustand des Kindes ist allerdings schwer gestört: Die Extremitäten sind spastisch, zeitweise treten linksbetonte Krämpfe und fast täglich kurze Absenzen auf. Die totale Optikusatrophie mit folgender Amaurose besteht unverändert. Das Kind zeigt sich mit einem Entwicklungsalter von zwei Jahren geistig stark retardiert. Der Kopfumfang ist mit 51 cm noch im Bereich der Norm.

Bei diesem Patienten wird man folgende Erklärungsversuche diskutieren:

Das erste rechtsseitig eingelegte Ventilsystem war mit Staphylokokkus albus besiedelt, der eine milde Bakteriämie mit den von COHEN und CALLAGHAN beschriebenen Symptomen verursachte (4). Als Erreger der Sepsis kommen auch vergrünende Streptokokken in Betracht, die nach Ventilentfernung aus dem Innern der Pumpe isoliert wurden. Nach Beseitigung dieses Streuherdes aus dem rechtsseitigen Shunt traten nun vom zweiten, linken Drainagesystem ausgehend Sepsissymptome auf. Vermutlich waren mit diesem 2. System Staphylokokkus aureus Keime eingeschleppt worden, die in die Blutbahn gelangten und zum Auftreten örtlicher Eiterungen führten (Pyämie). Dadurch können die Osteomyelitis und Nephritis erklärt werden.

Die Vermutung liegt nahe, daß man durch eine frühzeitige Entfernung des Fokalherdes das Ergebnis hätte verbessern können.

Sämtliche durchgeführten Revisionsoperationen sind in Tab.5 aufgeführt. Es handelt sich bei den 57 Kindern um insgesamt 107 operative Eingriffe. Die höhere Gesamtsumme von 110 Korrekturen erklärt sich daraus, daß einige Male verschiedene Korrekturen kombiniert in einer Sitzung vorgenommen wurden.

Tab.5: Revisionsoperationen

	Anzahl
Entfernung des Ventilsystems auf einer Seite	25
Versorgung mit einem 2. Ventil auf der Gegenseite	38
Ventilaustausch auf einer Seite	8
Revision des Ventrikelkatheters	15
Revision des Mittelstückes	3
Revision des Herzkatheters	12
Excision von Narben- und Knochengewebe u.infiz.Folie	4
Plexuskoagulation (in d.Neurochir.Univ.Klinik MÜ.)	2
Anastomose einer Hirncyste-Ventrikel	1
Ventilunterbindung	1
mißlungener Versuch der Ventilversorgung	<u>1</u>
	110

D. T O D E S F Ä L L E :

Von den in dieser Arbeit besprochenen 57 Kindern sind wir über den Tod von 24 Patienten unterrichtet (=42%). Die Gesamtmortalität aller in der Chir.Abteilung der Univ. Kinderklinik München Ventil-versorgten Hydrocephalus-Patienten liegt bei 41%.

Tabelle 6 soll Aufschluß geben über das Lebensalter der Kinder bei ihrem Tod und die Zeitspanne nach ihrer ersten bzw. letzten Operation bis zum Tod.

Tab.6: Todesfälle

Nr.	Name	Geschl.	Genese	Zahl d.Op.	Todesursache	Zeitpunkt p.1.Op. / p.letz.Op. LA
1.	A.M.	m.	ungeklärt	4	Meningitis	2;5 2;0 2;6
2.	E.A.	w.	geb.traum.Blut.	2	Versagen d.zentr.Reg.	0;1 0;1 1;2
3.	F.A.	m.	MMcele	2	asc. Meningitis	17 Tg.15Tg.0;3
4.	G.M.	w.	p.Meningitis	3	Staph.sepsis	0;9 0;4 1;8
5.	H.P.	m.	Embryopathie	8	Vers.d.zentr.Reg.	6;5 0;6 6;6
6.	J.J.	m.	ungeklärt	2	Pneumonie	1;2 11Tg.1;2
7.	K.A.	w.	p.Meningitis	2	Bronchiolitis	0;5 0;2 0;8
8.	K.W.	w.	MMcele	2	nephrogene Pyämie	0;9 0;6 1;2
9.	K.M.	w.	ungeklärt	3	Staph.sepsis	0;10 4Tg. 1;0
10.	L.I.	w.	MMcele	2	Septicopyämie	0;2 16Tg.0;4
11.	N.T.	m.	geb.traum.Blut.	2	akute Hirndr.krise	2;7 2;2 2;11
12.	R.O.	m.	ungeklärt	4	Meningoencephalitis	5;6 9Tg. 5;6
13.	S.H.	m.	MMcele	3	Vers.d.zentr.Reg.	0;6 0;3 0;10
14.	S.F.	m.	geb.traum.Blut.	4	Septicopyämie	5;1 4Tg. 7;10
15.	T.I.	w.	p.Meningitis	3	Pneumonie	1;5 0;8 2;1
16.	T.G.	w.	MMcele	4	Staph.sepsis	1;1 2Tg. 1;2
17.	W.F.	m.	geb.traum.Blut.	3	akute Hirndr.krise	1;11 1;0 2;1
18.	C.B.	w.	Toxopl.Meningit.	3	Toxopl.encephalitis	2;1 3Tg. 3;10
19.	F.B.	w.	MMcele	3	Staph.sepsis	0;3 0;1 0;4
20.	M.F.	m.	p.Meningitis	2	Vers.d.zentr.Reg.	0;2 0;1 0;5
21.	O.M.	w.	MMcele	2	Staph.sepsis	1;5 0;7 1;7
22.	S.G.	m.	Tumor	2	Infekt/Melanomatose	1;2 0;10 1;5
23.	T.M.	m.	ungeklärt	2	Vers.d.zentr.Reg.	1;0 0;4 1;1
24.	H.I.A.	w.	geb.traum.Blut.	4	Staph.sepsis	2;4 2Tg. 2;6

Anmerkung: Bei der Zeitangabe bedeutet die Ziffer vor dem Strichpunkt Jahre, die dahinter Monate.

Die meisten Patienten kamen im Alter zwischen ein und drei Jahren ad exitum. Das älteste Kind, S.F. (Nr.14), verstarb mit fast acht Jahren. (5 Jahre nach der ersten Operation).

Die graphische Darstellung der Zeitspanne zwischen der jeweils letzten Operation bis zum Tod und der Zeitspanne zwischen Operation und Auftreten einer Infektion macht den engen Zusammenhang zwischen diesen beiden Größen offensichtlich. (Abb.4)

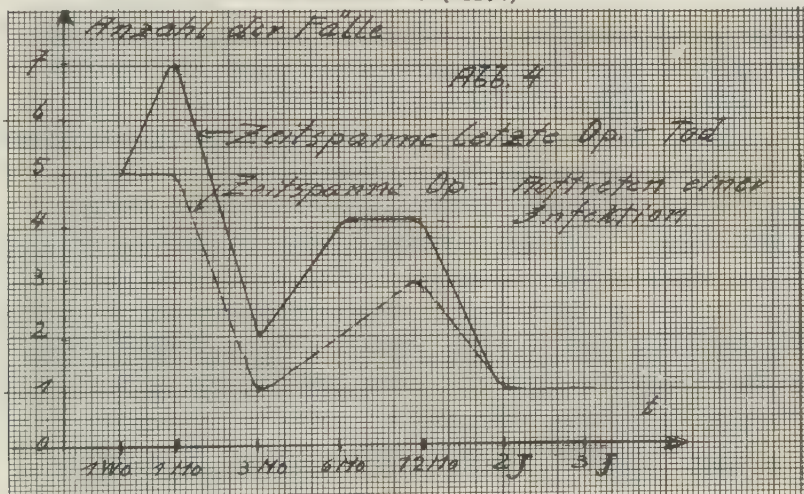


Abb.4: Zusammenhang zwischen Operation, Auftreten einer Infektion und Tod.

Beide Linien fallen nach dem 1.p.op. Monat steil ab, die besonders kritische, infektanfällige Zeit nach einer Operation ist nach den an der Kinderklinik der Univ. München gewonnenen Erfahrungen also dieser Zeitraum. Eine Infektion des Ventrikelsystems, die zur Septikämie und Tode führt, steht im Rahmen des allgemeinen Infektgeschehens mit vierzehn von siebzehn Fällen weit im Vordergrund. Daraus wird ganz deutlich, daß die durch den Fremdkörper bedingte Infektionsbereitschaft eine ernste Gefahr darstellt und daß bei der Durchführung der Operation auf strengste Asepsis geachtet werden muß.

Drei Kinder starben an Infektionen, die nicht in direktem Zusammenhang mit der Ventilversorgung standen. (Fälle 7,8,15). So kam das Kind K.A. durch eine Virusinfektion und Bronchiolitis ad exitum,

das Kind K.W. wies neben einer Meningomyelocele noch Nierenmißbildungen auf und verstarb wahrscheinlich an einer nephrogen bedingten Staphylokokkensepsis, das Kind T.I. erlag ganz überraschend und schnell einer hochfieberhaften Pneumonie.

Als weitere Todesursachen müssen zweimal eine akute Hirndruckkrise genannt werden (Fälle 11 und 17), vier Kinder verstarben unter der Diagnose: "Versagen der zentralen Regulation" (Fälle 2,5,20,23). Ergänzend sei bei Fall 2 bemerkt, daß dieses Kind seit der Geburt an BNS-Krämpfen litt, die durch ACTH-Kuren nur zeitweilig zum Verschwinden gebracht werden konnten.

Zu erwähnen wäre noch der Fall des Kindes S.H.(Fall 13). Dieser Patient wies multiple Mißbildungen auf: Meningomyelocele mit ARNOLD-CHIARI-Formation, Cystenniere links und Ureterstenose. Der Kopfumfang deutete mit 72 cm im Alter von zehn Monaten (Soll:45,5cm) auf ein erhebliches Mißverhältnis zwischen Liquorproduktion und -Resorption bzw. Abfluß hin. Das Ventil mußte wegen eines infizierten Decubitalgeschwürs entfernt werden. Diese drei Faktoren: Mißbildungen, Hirndruck und Infektion führten zum exitus letalis unter der Diagnose "Versagen der zentralen Regulation".

In Tabelle 7 sind die verschiedenen Todesursachen aufgeführt.

Tab.7: Häufigkeit der verschiedenen Todesursachen

<u>Todesursache</u>	<u>Zahl der Fälle</u>
Infektion im Ventilbereich	14
Infektion nicht im Ventilbereich	3
Hirndruckkrise	2
<u>Versagen der zentralen Regulation</u>	<u>5</u>
	24

E. S E K T I O N S B E F U N D E :

Es liegen zur Besprechung zehn Sektionsprotokolle vor.

In acht Fällen wurde die aus klinischen Gesichtspunkten diagnostizierte Ätiologie des Hydrocephalus durch die Sektion bestätigt (Tab.8).

Bei zwei Kindern war die Genese klinisch ungeklärt (Fall 9 und 10). Die Gehirnsektion zeigte einmal eine stenosierende Ependymitis granularis des Aquädukts mit folgender starker Verschmälerung desselben durch knopfartig vorspringende Ependymgranulationen. Der Hydrocephalus entstand also auf dem Boden einer Infektion der Liquorwege.

Tab.8: Hydrocephalus-Ätiologie -- SEKTIONSBEFUNDE

<u>Nr.</u>	<u>Name</u>	<u>klin.diagnost.Ätiologie</u>	<u>Sektionsbefund</u>
1.	G.M.	post Meningitis	Meningoependymitis
2.	M.J.	intrauterin abgelaufene Meningitis	abgelaufene Ependymitis
3.	L.I.	MMcele mit congenitalem Hydrocephalus	ARNOLD-CHIARI-Mißbildung
4.	S.H.	MMcele mit congenitalem Hydrocephalus	ARNOLD-CHIARI-Mißbildung
5.	L.F.	MMcele mit congenitalem Hydrocephalus	ARNOLD-CHIARI-Mißbildung
6.	F.B.	post MMcelen-Operation	chron.Meningoependymitis
7.	H.A.	geb.traumat.Blutung	flache subdurale Blutungen, Hydroc. e vacuo?
8.	S.F.	geb.traumat.Blutung	Residuen intraventrikulär. Blutungen; cong.Opliterat. d.Aquädukts; Hydranenceph.
9.	R.O.	ungeklärt	stenosierende Ependymitis
10.	S.G.	Tumor	diffuse Melanomtose mit Bildung eines großen Tu.-knotens i.basalen Zwischenhirn

Der andere Sektionsbericht deckte ein seltenes Krankheitsbild auf (Fall 10): Eine diffuse Melanomatose des spinalen und basalen Subarachnoidalraumes mit Bildung eines größeren Tumorknotens im basalen Zwischenhirn. Zusätzlich fanden sich Nieren- und Lebermetastasen und am Ventil Staphylokokkus aureus, Coli und Enterokokken. Diese Infektion wird schließlich zum tödlichen Kreislaufversagen geführt haben. Das einen Monat vor dem Tod abgeleitete EEG hatte den Verdacht auf einen Tumor im Pons-Medullabereich ergeben.

Mißbildungen im Gehirn wurden bei zwei Kindern festgestellt: Einmal Mikropolygyrie im Versorgungsbereich der A.cerebri media beiderseits. Zusätzlich bestand eine ARNOLD-CHIARI-Formation (Fall 5). Das andere Mal fand man Hydranencephalie mit congenitalem Verschuß des Aquädukts und Aplasie der Pyramidenbahnen.

Organmißbildungen fanden sich in den Sektionsprotokollen bei drei Kindern: Ein intramedulläres Epidermoid der Lumbalregion bei Meningomyelocoe ohne ARNOLD-CHIARI-Syndrom (Fall 4). Nierenmißbildungen bei zwei Patienten: Einzelne kleine Cysten in der Nierenrinde (Fall 3) bzw. eine Cystenniere links mit Ureterstenose. Bei diesen beiden Kindern wurde röntgenologisch ein Lückenschädel festgestellt.

In drei Fällen konnte durch die Sektion der Ventildefekt der Patienten erklärt werden. Der Herzkatheter war einmal zu kurz geworden und endete schon in der V.cava cranialis, wo er durch Intimareizung Thrombenbildung verursacht hatte.

Bemerkenswert ist der Sektionsbefund eines anderen Kindes F.B. (Fall 6): Zur Vorgeschichte sei folgendes erwähnt: Zwei Monate nach der ersten Ventilversorgung rechts mußte revidiert werden, da das Ventil sich nicht entleerte. Bei der Operation fand man das Ventil aus seiner Verankerung gelöst, tiefer gerutscht und eingescheidet. Der Venenkatheter war an einer fabrikmäßigen Schweißstelle gerissen, das distale Stück war nicht mehr auffindbar. Dafür entdeckte man einen Strang, der der früheren V.jugularis int. entsprechen könnte. Das Kind wurde mit einem 2. Herzkatheter versorgt, es verstarb aber zwei Wochen später an einer foudroyant verlaufenden Staphylokokkensepsis.

Bei der Sektion fand sich der erste verloren gegangene Herzkatheter mit seinem kranialen Ende in der Wand der V.jugularis int. adhärent, wo er eine beginnende Nekrose der Venenwand und eine beginnende Obliteration oberhalb der ursprünglichen Venae-sectionsstelle verursacht hatte. Das kaudale Ende befand sich bis in die V.cava caudalis reichend! Der zweite Herzkatheter reichte bis in die rechte Herzkammer. Im rechten Vorhof befanden sich zwei wandständige Thromben. Im Bereich der V.cava kranialis waren beide Katheter miteinander durch Thromben verbacken.

Als Ausdruck des gesteigerten Druckes fanden sich im Gehirn folgende anatomische Veränderungen:

Zweimal Dehiszenz des Septum pellucidum und Ausziehung des Mittel- und Rautenhirns zu einem Strang; einmal völlig verstrichene Gyri und Sulci. Bei einem anderen Kind deutete die Rückbildung von Septum pellucidum und Balken bei maximaler Ausweitung der Seiten- und des III.Ventrikels auf sehr stark erhöhten Schädelinnendruck hin. Die medialen Teile beider Occipitallappen waren extrem verdünnt, die Ventrikelinnenflächen fleckig braun verfärbt, was vielleicht als Rest einer fraglichen geburtstraumatischen Blutung zu erklären wäre.

F. NACHUNTERSUCHUNGEN:

Zur ambulanten Nachuntersuchung werden die Patienten in der Regel ein, drei, sechs Monate p.op. und dann in jedem Jahr einmal in die Kinderchirurgische Abteilung der Univ. Kinderklinik München bestellt. Bei Störungen des Ventilmechanismus oder des Allgemeinzustandes der Kinder wird den Eltern aufgetragen, sofort zu kommen.

Die Nachuntersuchungen schließen eine EEG- und EKG-Ableitung, die Durchführung eines Entwicklungstests nach BÜHLER-HETZER, Röntgenaufnahmen des Schädels in zwei Ebenen und natürlich eine allgemeine Untersuchung des Kindes, besonders in Bezug auf Ventilfunktion, Hirndruckzeichen und neurologische Befunde ein.

Bei elf der 27 nachuntersuchten Kinder mit kompliziertem Heilungsverlauf zeigten die Augenhintergrundsbestimmungen einen pathologischen Befund: Achtmal fand sich die Papille abgebläht als Zeichen einer früheren Stauungspapille oder Optikusatrophie. Abducenspareesen mit Strabismus convergens wurde bei drei Kindern festgestellt.

Pathologische EKG-Befunde werden selten registriert. Bei den hier besprochenen 57 mehrmals operierten Patienten wurden nur einmal Zeichen einer Myokardstoffwechselstörung, zweimal Störungen der Erregungserückbildung und einmal ein inkompletter Rechtsschenkelblock gefunden. Bei den übrigen Kindern wurden keine pathologischen Befunde am Herzen erhoben. Im Gegensatz zu SPERLING und ERDOHAZI (36), die von Lungenembolien berichten, sahen wir keine einzige derartige Komplikation. Ebensowenig wurde ein Cor pulmonale festgestellt.

Die Interpretation der EEG-Befunde bereitet große Schwierigkeiten. Das EEG kann zwar gewisse Auskünfte über den Funktionszustand des Gehirns und über das Vorhandensein von Krampfzentren geben, doch kann man daraus weder Schlüsse auf die Prognose, noch zuverlässige auf die Differentialdiagnose des Hydrocephalus ziehen.

Die ausführliche Beschreibung der EEG-Veränderungen beim Hydrocephalus von PAMPLIGIONE und LAWRENCE (29) weist darauf hin: "Es besteht keine direkte Beziehung zwischen Liquordruck, Kopfumfang, Hirn-

manteldicke und EEG, es gibt keine spezifische oder einheitliche EEG-Veränderung". Eine gewisse Bedeutung kommt ihm nur als Verlaufsbeobachtung zu.

Dementsprechend müssen auch die Befunde vorliegenden Krankenguts vorsichtig bewertet werden. Von 53 Kindern wurden insgesamt 205 EEG-Ableitungen vorgenommen, in einem Zeitraum bis zu sieben Jahren post 1. Operation (s.Tab.9). Man fand bei zehn Kindern das EEG in jeder Ableitung ohne pathologischen Befund. Bei sieben Kindern lassen die Hirnstromkurven auf eine Besserung der Hirnfunktion schließen. (Z.B. Verschwinden von Krampfherden, Abnahme der Amplitudenreduktion bzw. Dysrhythmie und Verlangsamung). Bei elf Patienten deuten die EEG-Befunde auf eine Verschlechterung der Hirnfunktion hin (z.B. plötzliches Auftreten von Krampfpotentialen), aus den wechselnden Veränderungen der elektrischen Wellen bei sechs weiteren Kindern lassen sich keine Schlüsse ziehen. Von fünfzehn Patienten wurde bis jetzt nur eine einzige Ableitung vorgenommen, die sechsmal keinen pathologischen Befund aufwies, von acht Kindern liegt kein EEG vor, (Ergebnisse der doppelt ventilversorgten Kinder siehe dort). Aufschluß über den Verlauf der EEG-Ableitungen der einzelnen Patienten im jeweiligen zeitlichen Abstand nach der ersten (rechtsseitigen) und zweiten (linksseitigen) Ventileinlegung gibt Tab.9. Dabei muß die Zeitangabe so verstanden werden, daß die Zahl vor dem Strichpunkt Jahre, die dahinter Monate bedeutet, z.B. 2;5 = 2 Jahre, 5 Monate p.op.

Unter Berücksichtigung der geringen Fallzahl scheint sich im post-operativen Verlauf eine geringe Verschlechterung der Prognose anzudeuten, jedoch ist eine Signifikanz dafür nicht nachzuweisen.

Tab.9 EEG-Befunde:

Name	Zeit nach 1. Ventil- vers.	Befunde	Zeit nach 2. Ventil- vers.	Befunde
A.B.	0;3 2;0	o.B. Dysrhythmie	13.Tag 0;1	Krampfanfall li. zunehmende Delta- wellen li bis bds.
A.S.	0;1 0;10	Amplitudenred. und Ver- langsamung üb.allen Regionen Verlangsamung bds.	0;1 3;6 4;0	Herdhinweis re latente Krampfentladung bds. geringe Dysrhythmie
A.J.	0;1	leichter Herdverdacht re	0;3	Dysrhythmie und ver- langsamung re
A.M.	--	---	0;6	o.B.
C.B.	0;10 2;1	leichte Allg.veränderung Zunahme der Allg.veränderung u.Verlangsamung, re Krampf- wellen	--	---
D.J.	a.op.	o.B.	0;3 0;6	Asynchronie und Verlang- samung bds. o.B.
D.P.	0;1	Seitendifferenz re	0;1 0;3 0;8	Dysrhythmie re mäßige Krampftätigk. li o.B.
E.A.	a.op.	Herdverdacht li	0;1	Verlangsamung u. Spitzen- potentiale li (2. Ventil rechts!)
En.A.	a.op.	Tumorverdacht im Hirnstamm- gebiet	--	---
F.A.	a.op.	Krampfverdächtige Wellen re, Herdbefund li, Dysrhythmie bds.	--	---
F.B.	0;1	o.B.	--	---
G.D.	0;1	Abnahme der Aktivität re	2;0	Zunahme v. Verlangsamung u. Dysrhythmie, mäßige Krampf- tätigkeit re
G.M.	a.op.	o.B.	0;4	schwerste Abflachung
H.A.	0;2 1;0	o.B. o.B.	0;2	o.B.
H.C.	0;4	Verlangsamung	0;5	Amplitudenreduktion li
K.H.	1;1 2;3	o.B. Verlangsamung re	-- --	--- ---

Fortsetzung von Tab. 9

Name	Zeit nach 1. Ventil- vers.	Befunde	Zeit nach 2. Ventil- vers.	Befunde
K.A.	0;1	o.B.	--	---
K.M.	0;1 0;9	Amplitudenreduktion re Verlangsamung li	--	---
K.W.	0;3 5;3	o.B. Verlangsamung re, Krampf- verdacht	0;1 0;4	Abnahme der Verlangsamung Besserung von Dysrhythmie u. Verlangsamung
K.M.	a.op.	niedrige Aktionspotentiale	0;9	schwerste Krampfpotentiale re
K.L.	0;4	Verlangsamung re	0;1 2;1	Verlangsamung re o.B.
L.R.	0;2 2;3	Verlangsamung re o.B.	0;2	o.B.
L.J.	a.op.	o.B.	0;4 3;7	o.B. o.B.
M.B.	a.op.	o.B.	2;10	o.B.
M.J.	a.op.	o.B.	--	---
N.T.	a.op. 0;5	schwere Schädigung u, Krampfpotentiale re Amplitudendifferenz zw. re und li.	--	---
M.M.	0;2	leichte latente Krampf- tätigkeit li	0;3 0;6	Abnahme der Krampftätigkeit li vermehrte Dysrhythmie re
P.J.	1;0 2;8	o.B. o.B.	3;4	mäßige Allg.veränderung bds
R.O.	--	---	0;7 3;3	o.B. o.B.
R.N.	3;6	Verlangsamung	--	---
S.S.	2;6 2;9	Dysrhythmie re zunehmende Verlangsamu.	--	---
S.A.	4;4 7;3	Verlangsamung re Dysrhythmie u. Herdver- dacht re	--	---
S.B.	a.op. 1;1	o.B. Tumorverdacht im Pons- Medullabereich	--	---
S.GÜ.	a.op.	latente Krampftätigkeit üb. bd. Hemisphären	--	---

Fortsetzung von Tab. 9

Name	Zeit nach 1. Ventil- vers.	Befunde	Zeit nach 2. Ventil- vers.	Befunde
S.C.	2;6	fragliche Krampfwelle re	--	---
St.R.	a.op. 0;7	o.B. Dysrhythmie u. Verlang- samung re	--	---
S.D.	a.op. 1;3	o.B. geringe herdförmige Störung re	0;3 2;0	o.B. mäßige Allg.Veränderung bde.
S.T.	0;2	Amplitudenreduktion u. Verlangsamung re	0;2 0;5	Amplitudenreduktion re zunehmende Krampftätigkeit
S.F.	--	---	0;10 1;4	o.B. latente Krampftätigkeit
S.M.	a.op. 0;1	o.B. Amplitudenreduktion li	0;4 4;0	o.B. unspez. Verlangsamung
St.D.	a.op. 1;0	o.B. Verlangsamung re stärker als li	1;1 2;0	o.B. Verlangsamung li
T.I.	0;9	latente Krampftätigkeit re	0;3	Abnahme d. Krampftätigkeit re
T.M.	0;10	Amplitudenreduktion li	--	---
T.G.	0;8	Amplitudenreduktion li	--	---
W.H.	0;1 0;8	o.B. o.B.	--	---
K.W.	a.op.	o.B.	--	---
W.G.	0;3	Verlangsamung re	0;2	Dysrhythmie re
W.C.	a.op.	o.B. Cerebralschaden re anzu- nehmen	0;1 1;5	Seitendifferenz re o.B.
W.F.	0;3 0;9	Dysrhythmie li latente Krampftätigk. li	0;2 0;7	Herdhinweis li geringe Krampftätigkeit li

Der Beurteilung der geistig-körperlichen Entwicklung wurde der Entwicklungstest nach BÜHLER-METZER zugrunde gelegt. Die dabei erzielten Ergebnisse sind erfreulich, wenn man die zahlreichen Komplikationen und die wiederholten operativen Eingriffe bedenkt, die diese Gruppe von Kindern über sich ergehen lassen mußte. Die vorliegenden Untersuchungen umfassen einen Zeitraum bis zu sieben Jahren p.op.. Von 39 Kindern sind die EQ-Befunde bekannt. Folgende Tabelle 10 zeigt die Aufschlüsselung der EQ-Werte:

Tab.10: EQ-Befunde

	über 90	80-90	60-80	unter 60
Zahl der Kinder:	9	7	14	9

Danach erreichten immerhin sechzehn Kinder (=44%) einen etwa noch im Bereich der Norm liegenden Entwicklungsgradienten (über 80) und neun Kinder (=18%) das gute Ergebnis von 90-100. Trotzdem weist die Mehrzahl der Kinder einen Entwicklungsrückstand auf. Bei sechs Kindern wurden EQ-Bestimmungen vor der 1. Operation und nach der Operation durchgeführt. Bei vier Kindern blieben die Werte im gleichen Normbereich, bei zwei Kindern verbesserten sie sich p.op. (von 30 auf 65 bzw. von 54 auf 65).

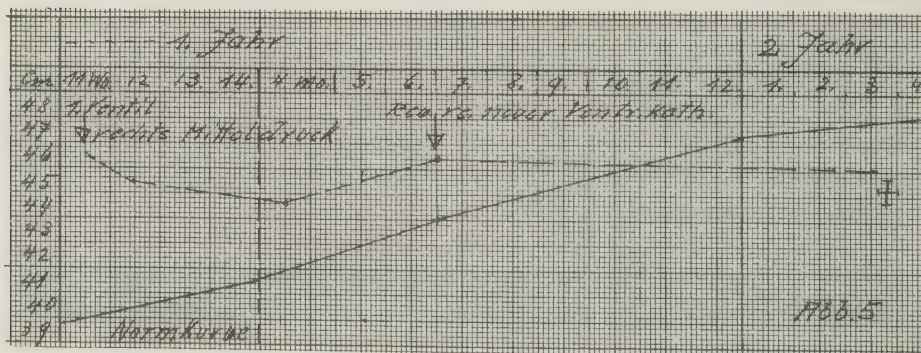
Diese Befunde stimmen mit den Ergebnissen von LAGRANGE und SCHÄFER und von HEMMER überein, (14,21) wonach der EQ von der Dauer der Druckeinwirkung und damit der Schädigung des Gehirns abhängt und die Operation selbst keinen Einfluß auf das Entwicklungstempo nach der Druckentlastung hat (s. auch Ergebnisse der doppeltventilversorgten Kinder).

Unter den neurologischen Komplikationen fielen bei den ambulanten Nachuntersuchungen besonders spastische Lähmungen auf. Es müssen bei acht Kindern, bei denen frühere neurologische Untersuchungen keine Anzeichen für Pyramidenbahnläsionen ergaben, nach bis zu sieben Jahren post 1. Operation spastische Lähmungen festgestellt werden. Bei zwei dieser Patienten bildeten sich die Lähmungen durch intensive krankengymnastische Übungen wieder völlig zurück. Dies beweist die Wichtigkeit einer sofortigen orthopädischen Langzeitbehandlung, auf die auch REGENBRECHT hinweist (31).

Bei vier Kindern bestanden schon zum Zeitpunkt der Operation spastische Lähmungen, die sich nicht mehr zurückbildeten.

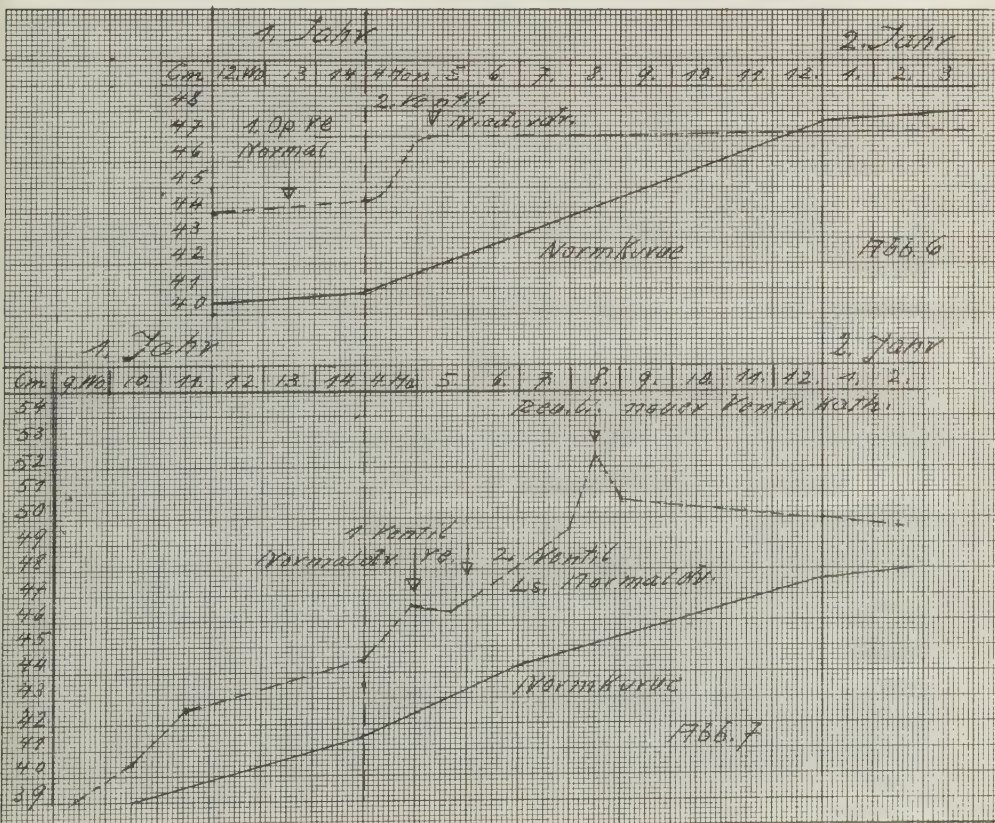
Die Röntgenaufnahmen des Schädels erweckten bei fünf Kindern den Verdacht auf prämatüre Nahtsynostose; bei drei dieser Kinder war der Kopfumfang seit der letzten Operation gleichgeblieben und lag schließlich unter dem Normwert. Zwei Beispiele sollen als Illustration dienen (Abb.5 und 6). Bei einem Kind waren Coronar- und Lambdanaht übereinander geschoben; die Kopfumfangkurve (Abb.7) veranschaulicht den Verlauf des Schädelwachstums.

Man muß dazu bemerken, daß nur in einem der drei dargestellten Beispiele als zweites, linksseitiges Ventil ein Niederdrucksystem eingelegt wurde, (Beispiel Abb.6) der insuffiziente, rechtsliegende Shunt war ein Normdrucksystem. In den Beispielen von Abb.5 und 7 kam es zum Gleichbleiben bzw. zur Abnahme des Kopfumfanges, nachdem bei einem Mitteldruckventil in einer Revisionsoperation der Ventrikelkatheter gegen einen neuen ausgetauscht worden war. Der Grad des Zurückgehens des Schädelwachstums ist also nicht allein von der Art des verwendeten Ventilsystems abhängig.



Derartige Komplikationen des Schädelwachstums erwähnten als erste DAWSON, EMERY, MATSON und PAPPAS, sowie NICOLE (1,21,26). Diese Autoren sind der Auffassung, daß es durch das plötzliche Nachlassen des intrakraniellen Druckes p.op. gelegentlich zur Aneinanderlagerung der Nähte kommt. Nach NICOLE (26) können die Nähte bei Übermäßiger Verschiebung verknöchern. ANDERSSON (1) beschrieb als Nebenfund eine Dickenzunahme des Knochens über den Normwert von gesunden Kindern. Seiner Meinung nach ist dies die Antwort des Knochens auf den fehlenden Druck, den das Gehirn durch sein Wachstum normalerweise auf den Schädel ausüben würde. LAGRANGE und SCHÄFER (21) machen darauf aufmerksam, daß rapide Drucksenkungen nach Operationen zu vermeiden seien.

Bei zwei Patienten fiel eine Gesichtsdeformierung (Skoliose) auf, dadurch bedingt, daß die Kinder immer auf derselben Seite liegen.



G. HINWEISE zur VERMEIDUNG von KOMPLIKATIONEN

(Verbesserungsvorschläge)

Sieben Jahre Erfahrung in der Durchführung der Liquoreableitenden Operation nach SPITZ-HOLTER haben gezeigt, daß die anfänglich in diese Methode gesetzten Hoffnungen nicht ganz erfüllt werden konnten. Eine von Jahr zu Jahr ansteigende Zahl von erforderlichen Revisionen weist auf noch bestehende Mängel dieses Systems hin. Die Vermutung liegt nahe, daß bei sehr sorgfältiger Operationstechnik eine Senkung der Komplikationsrate möglich sein müßte.

Ich möchte deshalb einige Überlegungen und Verbesserungsvorschläge zur Prophylaxe und Therapie der verschiedenen Komplikationen anführen, die aufgrund der inzwischen gewonnenen Erfahrungen bereits zum großen Teil realisiert worden sind.

Eine Hauptvoraussetzung zur Vermeidung von Wundheilungsstörungen liegt in der richtigen Anlage des Hautschnittes. UNGER und FRILLS, SAYERS, HEINEN und andere Autoren betonen, daß der Hautschnitt hoch parieto-occipital nicht über dem Bereich des subcutan liegenden Ventils angebracht werden darf (12, 33, 38). BRANDESKY (3) fügt hinzu, er soll so klein als möglich gehalten werden, um Blutverluste und Hautnekrosen zu vermeiden. HEMMER (14) regt an, das epidural gelegene Ventilende in eine osteoplastische Erweiterung des Bohrloches zu lagern. Außerdem muß man auf eine häufige Umlagerung des Patienten achten und kann durch Wattenpolster oder Luftkissen die empfindliche Haut im Operationsgebiet schonen. Das Pumpen des Ventils sollte nach GERLACH und OBERNIEDERMAYR (9,27) in der 1. Woche p.op. vermieden werden, da es die Wundheilung und Asepsis gefährden und ein Liquorunterdruck-Syndrom mit Gefäßruptur und Ventrikelerblutung hervorrufen könne.

Die Häufigkeit der Thrombosebildung im Drainagesystem ist deutlich abgesunken, seitdem als Material für die Einzelteile des SPITZ-HOLTER-Ventile nicht mehr Polyäthylen, sondern Silikongummi verwendet wird (18). Die meisten derartigen Komplikationen beruhen jetzt auf ungenügender Beachtung der hohen elektrostatischen Eigenschaft des Silikonkatheters, wodurch Staub, Talkum und Fingerabdrücke fest am Ableiteschlauch

haften und Gewebe- und Liquorreaktionen auslösen können. (9, 15, 38)

Prophylaktisch sollen deshalb alle Einzelteile des Ventils durch Schutzhüllen bis zum unmittelbaren Gebrauch vor einer möglichen Verunreinigung mit Staub- oder Puderteilchen geschützt werden. Außerdem erfordert die große Verletzbarkeit des Materials, daß die Pinzettenspitzen durch aufgestülpte Schlauchstücke geschützt werden (32). PIA und SEEGER (30) führen bei ihren Hydrocephaluspatienten planmäßig über einige Wochen eine Antikoagulantientherapie durch und sehen seitdem keine Thrombosen mehr. HEINEN (12) empfiehlt, bei hohem Eiweißgehalt prä-operativ die Ventrikel mit NaCl-Lösung zu spülen, um viskösen Liquor zu ersetzen und zu verdünnen. Im allgemeinen würde sich der Eiweißgehalt dann auf annehmbarem Niveau halten und der Shunt funktionieren.

ECKSTEIN und COOPER (7) betonen die Wichtigkeit einer regelmäßigen Röntgenkontrolle der Lage des Herzkatheters, um rechtzeitig eine Verlängerung vornehmen zu können und die Gefahr einer Thrombosierung der Vene dadurch zu verhindern.

Diese Komplikation wird dadurch vermieden, daß der richtig im rechten Vorhof endende Herzkatheter allseitig vom Blut umströmt, keine Wandeschädigung verursacht. Darüber hinaus wird im Sinne einer Wasserstrahlpumpe das am Schlauchende vorbeiströmende Blut Liquor mitreißen (HEINRICH, mündliche Mitteilung).

In der Wahl der Therapie bei primärer oder sekundärer Infektion des Ventrikelsystems herrscht bei fast allen Autoren Einigkeit darüber, daß das gesamte System entfernt werden muß. (7,9,12,15) Wie folgende Tabelle 11 zeigt, bestehen auch nach den in der Chir. Abteilung der Univ.Kinderklinik München gewonnenen Erfahrungen nach einer totalen Shuntentfernung bessere Heilungschancen, als wenn man sich mit Teilrevisionen zu behelfen sucht.

Tab.11: Therapieerfolg nach Ventilentfernung bzw. Teilrevision

Anzahl der Patienten: Heilung des Infekts	gestorben	
nach Ventilentfernung	9	5
nach Teilrevision	2	4

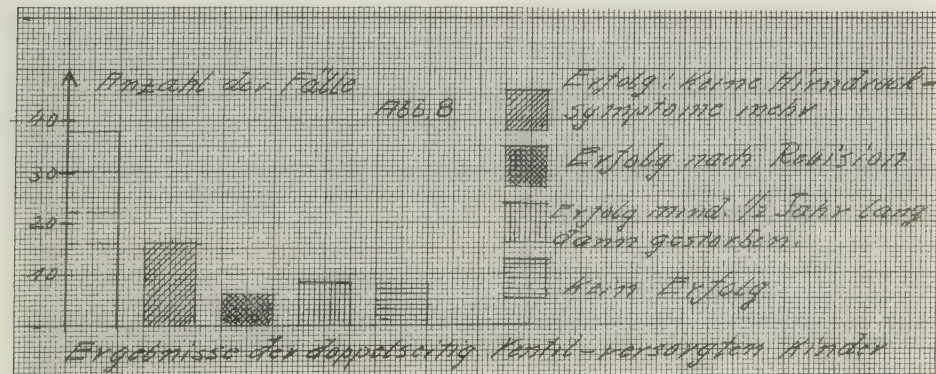
Überraschenderweise berichten ECKSTEIN und COOPER (7) über ihre neuesten Erfahrungen folgendes: In den letzten Jahren ersetzten sie nach der Gabe von zwei Mega E Penicillin i.v. schon 20 Minuten später das erste Ventil auf derselben Seite durch ein zweites System. Serienmäßig angelegte Blutkulturen zeigten nämlich, daß nach dieser Zeit das Blut steril geworden war. Bei 20 Fällen von unmittelbarem Shunterersatz berichten sie nur von zwei Fehlschlägen. Der Vorteil dieser Methode liegt darin, daß dieselbe V.jugularis benutzt werden kann und nicht geopfert werden muß.

H. DOPPELSEITIGE VENTILVERSORGUNG

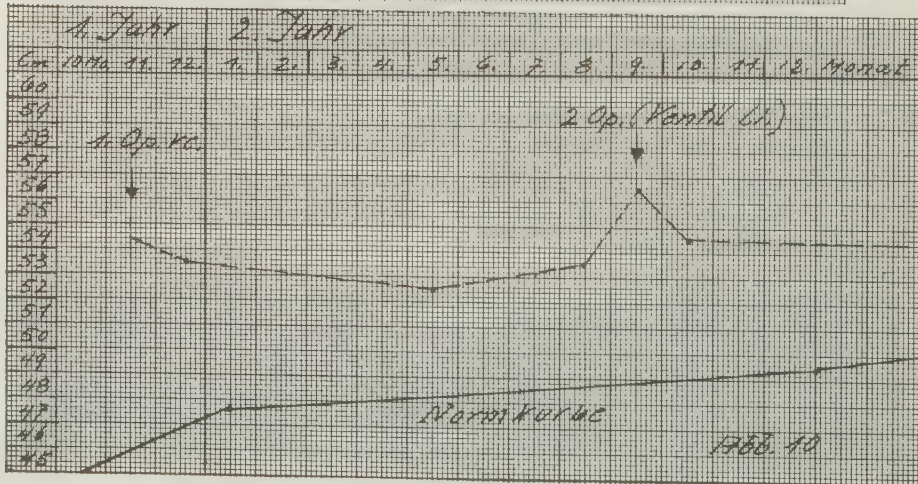
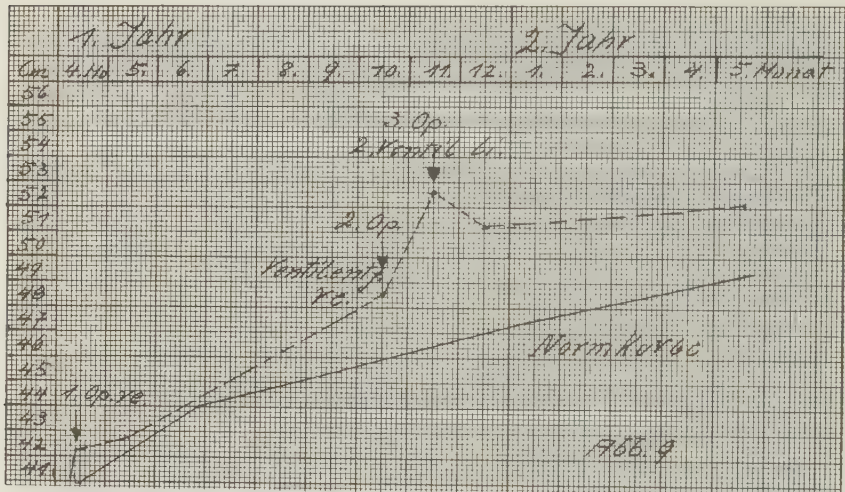
Im folgenden Abschnitt sollen die Erfahrungen, die an den doppelt ventilversorgten Kindern gewonnen werden konnten, erläutert werden. Die ersten derartigen Operationen wurden schon im Jahre 1960, in dem Jahre also, als das den Liquor ableitende System überhaupt in der Chir. Abteilung der Univ. Kinderklinik München eingeführt wurde, mit gutem Erfolg praktiziert. Inzwischen übersehen wir den Verlauf von 38 beidseitig operierten Kindern.

Notwendig wurden diese Eingriffe, wenn entweder das erste Ventil entfernt werden mußte (z.B. wegen Infektion oder mechanischer Defekte). Dies war bei zehn Kindern der Fall. Oder das erste Ventilsystem funktionierte nur insuffizient; dies trifft bei weiteren 22 Kindern zu. Bei sechs Patienten konnten die Hirndrucksymptome trotz augenscheinlich fehlerlos arbeitenden Ventils nicht beseitigt werden.

Der Erfolg dieser Therapie war gut. Bei sechzehn Kindern konnten sämtliche Hirndrucksymptome zum Verschwinden gebracht werden, bei sechs weiteren Patienten erst nach nochmaliger Revision. Acht Kinder zeigten dieses Ergebnis ebenfalls, sie starben jedoch, nachdem sie mindestens 1/2 Jahr lang ohne Hirndruckzeichen gelebt hatten, vier davon an den Folgen einer Infektion. Nur bei acht Kindern konnte auch das zweite Drainagesystem keine Heilung bringen. Sieben verloren wir an einer Infektion, eines an nicht beherrschbarem akuten Hirndruck oder aus ungeklärten Gründen. (Abb.8)



Zwei Beispiele von Kopfumfangkurven illustrieren den Verlauf des Kopfwachstums als Symptom des Hirndrucks. (Abb. 9+10)



Die Befürchtungen, durch eine Unterbindung beider Vv.jugulares könnten eine Einflußstauung oder Durchblutungsstörungen auftreten, treten nicht ein: Wir sahen in keinem einzigen Fall eine derartige Komplikation.

Ebensowenig zeigten sich in den EKG-Ableitungen pathologische Befunde, die sich durch die doppelseitige Ventilversorgung mit der Einmündung von zwei Kathetern in den rechten Vorhof erklären ließen (s. Kapitel Nachuntersuchungen).

Durch das Anlegen einer Drainage links wurde eine Störung der Sprachentwicklung befürchtet, da das BROCA'sche motorische und das WERNICKE'sche sensorische Sprachzentrum beim Rechtshänder im linken Schläfenlappen lokalisiert wird (39). Derartige Komplikationen wurden jedoch nicht nachgewiesen: 21 der 38 doppelseitig versorgten Kinder konnten altersgemäß sprechen, von drei Kindern haben wir keine Angaben, sechs Patienten starben so rasch nach der zweiten Ventiloperation, daß das Sprechvermögen nicht beurteilt werden kann. Bei sieben Kindern war die Sprachentwicklung gestört. Diese Kinder zeigten allerdings einen starken allgemeinen Entwicklungsrückstand mit EQ-Werten unter 75. Nur bei einem Kind findet sich die Angabe: "schlechtes sprachliches Gedächtnis bei sonst altersgemäßer Entwicklung" (EQ 83), die auf eine Affektion des Sprachzentrums hinweisen könnte.

Ein Vergleich der EQ-Werte der ein- und beidseitig operierten Kinder zeigt Tabelle 12:

Tab.12

	einseitig	beidseitig ventilversorgt
EQ über 90	23	7
EQ über 80	47	9
EQ 60-80	29	9
EQ unter 60	16	5
Anzahl d. Pat.	92	23

Da das Verhältnis der Anzahl der einseitig operierten zu den doppelseitig versorgten Kindern 92:23 beträgt, müssen die Ergebnisse vorsichtig beurteilt werden. Die EQ-Werte der beidseitig ventilversorgten Kinder sind im allgemeinen schlechter als die der einseitig operierten. (Das Ergebnis der sieben beidseitig versorgten Kinder mit einem EQ über 90 muß wohl als Zufallsbefund gewertet werden).

Für diese weniger guten Ergebnisse darf jedoch nicht das linksliegende Ventil verantwortlich gemacht werden, vielmehr ist für die Entwicklungsstörung des kindlichen Gehirns die Dauer der Druckeinwirkung maßgebend. (s. auch Nachuntersuchungsbefunde)

Von 35 der 38 doppelt Ventil-versorgten Kindern liegen ein oder mehrere EEG-Ableitungen nach der 2., linksseitigen Ventileinlegung vor. Der Zeitraum zwischen dieser Operation und dem letzten EEG-Befund beträgt bis zu vier Jahren.

Dabei scheint es überraschend, daß nur bei einem Kind p.op. plötzlich linksseitige Krampfentladungen auftraten. Andererseits zeigten sich hypersynchrone Wellen oder ein Herdverdacht bei vier Kindern schon v o r der ersten Operation und bei zwei anderen Patienten wies das EEG nach der ersten rechtsseitigen Operation schon Krampfpotentiale links auf. (s. auch Tab.11)

Diese Befunde machen deutlich, daß die Zeichen des EEG nicht mit dem anatomischen Sitz einer Läsion übereinstimmen müssen.

Einen Vergleich zwischen den EEG-Befunden der einseitig operierten Kinder ohne Komplikationen (Gruppe I) mit denjenigen der einseitig operierten Kinder mit kompliziertem Heilungsverlauf (Gruppe II) und den doppelseitig Ventil-versorgten Kindern (Gruppe III) bringt Tabelle 13.

Tab.13

	EEG-Abl.insg.	davon o.B.	davon allg. verändert	davon mit hypersynchr.Entl.
Gruppe I	59	10	16	33
Gruppe II	10	2	5	3
Gruppe III	11	5	5	1

Es wurden nur die EEG-Kontrollen ausgewertet, die später als mindestens ein Jahr nach der jeweils letzten Operation vorgenommen wurden. Man kann daraus keine Verschlechterung der Hirnstromkurven bei den doppelt Ventil-versorgten Kindern erkennen.

Bei der Beurteilung des neurologischen Status wird besonderer Wert gelegt auf das Auftreten von spastischen Lähmungen. Sie traten bei den 38 beidseitig operierten Kindern sechsmal (=1/6) nach der 2. Ventilversorgung auf. Daß dieses Ergebnis nicht allein auf das neu einge-

legte Shuntsystem zurückzuführen ist, zeigt folgender Befund: Von den neunzehn einseitig operierten Kindern mit kompliziertem Heilungsverlauf wurden drei, (das sind ebenfalls 1/6) p.op. spastisch. Bei zwei Patienten, bei denen nach der ersten Ventilversorgung Pyramidenbahnläsionen auftraten, bildeten diese sich nach der intrakraniellen Druckentlastung durch ein zweites Ventil wieder zurück.

Um die Frage der Infektanfälligkeit zu beantworten, muß man sich vergegenwärtigen, daß an erster Stelle der Todesursachen aller Shunt-versorgten Kinder die Infektion steht! (49mal von 69 bekannten Todesursachen, das sind 71%). Die Aussagen der Eltern über Infektionen, die die Kinder zu Hause durchgemacht haben, sind zu ungenau, als daß man sie statistisch auswerten könnte.

Die Gesamtleletalität der 150 e i n seitig operierten Kinder beträgt 39%, die der mehrmals operierten dagegen 48%. Folgende Gegenüberstellung zeigt, daß diese Erhöhung der Sterblichkeit nicht auf das zweite Ventil selbst zurückzuführen ist, daß vielmehr eine Erhöhung der operativen Eingriffe auch mit einer Erhöhung der Letalität verbunden ist: Von 19 einseitig operierten Kindern mit Revisionoperationen starben 6 (=1/3) von 38 beidseitig operierten Kindern starben 11 (=1/3) (s. auch Kap.Todesfälle)

Die Erfahrungen mit den doppelseitig Ventil-versorgten Kindern lassen sich dahingehend zusammenfassen, daß es keine Kontraindikation gibt, bei Insuffizienz des einseitig liegenden Ventils und bei Verdacht auf intrakranielle Drucksteigerung oder schon bestehenden Hirndrucksymptomen ein zweites Ventil auf der Gegenseite einzulegen. Denn die Schädigung des Gehirns durch eine Druckerhöhung ist schwerwiegender als die Läsion, die durch das zweite Drainagesystem gesetzt wird.

J. ZUSAMMENFASSUNG:

Die Komplikationen nach der atrio-ventrikulären Shuntoperation nach SPITZ-HOLTER werden besprochen. Die Untersuchung umfaßt 57 Fälle mit gestörtem p.op. Verlauf von insgesamt 209 Fällen der Chir. Abteilung der Univ.Kinderklinik München in der Zeit von April 1960 bis Oktober 1967.

Nach kurzen Ausführungen über einige historische und allgemeine Gesichtspunkte, Definition des Hydrocephalus, seine Ätiologie, Symptomatologie und Diagnostik folgt die Aufschlüsselung des hier bearbeiteten Krankenguts, Beziehungen zwischen Genese und Prognose, Operationsindikation und Kontraindikation.

Komplikationen am Ableitungssystem durch mechanische Defekte und Infektionen des Ventrikelsystems werden ausführlich abgehandelt.

24 Patienten verstarben, von zehn Kindern liegen Sektionsprotokolle vor.

Im Rahmen der Nachuntersuchungen verdienen besondere Beachtung: Die Augenhintergrundsbefunde, EEG-Ableitungen, die neurologischen Befunde und Kontrolluntersuchungen des Kopfwachstums, sowie die Durchführung des Entwicklungstests nach BÜHLER-HETZER.

Einige Hinweise sollen zur Vermeidung von Komplikationen dienen. Die Gegenüberstellung der Befunde der 38 doppelseitig ventilversorgten Kinder mit den nur einseitig operierten in Bezug auf EEG, EKG, Neurologie, Einflußstauung, Sprachentwicklung und Infektanfälligkeit zeigt, daß es bei Insuffizienz eines liegenden Ventils und Hirndrucksymptomen keine Kontraindikation zur linksseitigen Ventilversorgung gibt.

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
Präambel	
A. Einleitung	1
B. Der kindliche Hydrocephalus	1
I. Definition	2
II. Ätiologie	2
1. Blockade der Liquorstrombahn	3
2. Liquorproduktionssteigerung	3
3. Mal-Resorption	4
III. Symptomatologie	5
IV. Diagnostik	5
V. Operationsindikation - Kontraindikation	6
VI. Krankengut	7
VII. Gruppeneinteilung des Krankenguts	8
C. Komplikationen	11
I. Mechanische Defekte am Ableitesystem	11
1. am Ventrikelkatheter	13
2. am Mittelstück	14
3. am Herzkatheter	14
II. Infektionen am Ableitesystem	15
D. Todesfälle	22
E. Sektionsbefunde	25
1. Cerebrale Mißbildungen	26
2. Organmißbildungen	26
3. Ventildefekte	26
4. Hirndruckschädigung	27
F. Nachuntersuchungsbefunde	28
I. Augenhintergrundbefunde	28
II. EKG-Befunde	28
III. EEG-Befunde	28
IV. EQ-Befunde	33
V. Neurologische Befunde	33
VI. Röntgenuntersuchungen des Schädels	34

	Seite
G.	Verbesserungsvorschläge
	36
1.	Vermeidung von Wundheilungsstörungen
	36
2.	Thrombose-Prophylaxe
	36
3.	Herzkatheter-Verlängerung
	37
4.	Therapie bei Infektionen
	37
H.	Doppelseitige Ventilversorgung
	39
1.	Kopfumfengkurven
	40
2.	Einflußstauung
	40
3.	EKG-Befunde
	40
4.	Sprachentwicklung
	41
5.	EQ-Werte
	41
6.	EEG-Befunde
	42
7.	neurologische Befunde
	42
8.	Infektionsanfälligkeit
	43
J.	Zusammenfassung
	44
K.	Literaturverzeichnis
	47

K. L I T E R A T U R A N G A B E N :

- 1 ANDERSSON, Craniosynostosis as a Complication after Operation for Hydrocephalus. Acta paed. scand. 55 (1966), 192
- 2 BLACK et al., Nephrotic-Syndrom Associated with Bacteriamia after Shunt-operation for Hydrocephalus. Lancet II, (1965), 927
- 3 BRANDESKY, G., GROH et al.: Erfahrungen mit dem SPITZ-HOLTER-Ventil bei der Behandlung des Hydrocephalus im Kindesalter. Zschr.Kinderchir. 1, (1964) 21
- 4 COHEN, CALLAGHAN et al.: A Syndrome due to the bacterial Colonization of SPITZ-HOLTER-valves. (A review of 5 cases). Brit. med. Journal (1961), 677
- 5 COHEN, W.N.: Roentgenographic Manifestations of Complications secondary to cerebral ventricular-cardiac atrial Shunts. Amer.Jour. of Roentgen. 98 (1966), 689
- 6 ECKSTEIN, H., H.G.MacNAB: Meningomyelocele and Hydrocephalus. The impact of modern treatment. Lancet 16 (1966), 842
- 7 ECKSTEIN, H., COOPER: The complications of ventricular-atrial shunts with the HOLTER-Valve for hydrocephalus. Zschr.Kinderchir. 5 (1968), 3/4
- 8 FANCONI, G., WALLGREN, A.: Lehrbuch der Pädiatrie. Schwabe & Co. Basel/Stuttgart 1967
- 9 GERLACH, J., H.-P.JENSEN, W.KOOS, H.KRAUS: "Frühkindlicher Hydrocephalus" in Pädiatrische Neurochirurgie, Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1967
- 10 HAMPERL, H.: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und der Pathologischen Anatomie. Springer Verlag, Berlin 1966
- 11 HEGGLIN, R.: Differentialdiagnose innerer Krankheiten. Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1966, 838
- 12 HEINEN: Allgemeine Instruktionen und Information zum HOLTER-Instrumentarium. Heinen-Nachf. Bonn

- 13 HEMMER,R.: Zum Krankheitsbild des Liquorunterdrucks. Med. Klinik I (1953) 395
- 14 HEMMER,R.: Erfahrungen mit der modernen operativen Hydrocephalusbehandlung. Untersuchungsergebnisse bei Fällen mit ventrikulo-aurikulären Drainagen. Beiheft z.Arch.f.Kinderheilkunde (1964) 51
- 15 HEMMER,R.: Komplikationen beim atrio-ventrikulären Shunt und ihre Vermeidung. Zschr.f.Kinderchir. 5/1 (1967)
- 16 JACOBI,G.: Echo-Encephalographie und ihre Ergebnisse bei Kindern. Pädiatr. Praxis 5 (1966), 433
- 17 JENSEN,H.-P.: Die chirurgische Behandlung des frühkindlichen Hydrocephalus. Kurzer Überblick für den Kinderarzt. Mschr.f. Kinderheilk. 114 (1966) 298
- 18 JENSEN,H.-P.: Die Behandlung des frühkindlichen Hydrocephalus unter besonderer Berücksichtigung chir. Gesichtspunkte. Mschr. Kinderheilk. 114 (1966) 298
- 19 KLEIN,M., J.BIENAYME et al.: Resultats du Traitement des hydrocéphalies par dérivation venticulo-cardiaque all'aide de la valve de PUDENZ-HEYER.Ann.Pédiat.40, (1964) 298
- 20 KUHLENDahl: Meningomyelocele und Hydrocephalus beim Säugling. Dt.Med.Wschr. 91,1 (1966) 801
- 21 LAGRANGE,E., SCHÄFER: Verlaufsbeobachtungen beim Hydrocephalus nach Ventrikulo-Aurikulostomie. Dt.Med.Wschr.91 (1966), 1918
- 22 LEE,S., M.NEIDHARDT: Sepsis durch Gaffkya nach Ventiloperation beim Hydrocephalus. Arch.f.Kinderheilk. 173 (1965) 57
- 23 LINZENMEIER et al.: Die Rolle der Autoinfektion bei Komplikationen nach operativen Eingriffen. Med.Klinik 60, Nr.26 (1965) Sonderdruck, S.1038
- 24 MacNAB, G.: Casey Holter Memorial Lecture. 9th annual meeting of the Society for Research into Hydrocephalus and Spina bifida. Groningen 1965

- 25 NEIDHARDT, M., H. DIETZ: Erfahrungen mit Ventiloperationen zur Behandlung des kindlichen Hydrocephalus. Mschr. Kinderheilk. 112 (1964), 418
- 26 NICOLE, R.: Craniosynostose. Separatum, S. Karger Basel-New York. Printed in Switzerland.
- 27 OBERNIEDERMAYER, A.: Die Behandlung des kindlichen Hydrocephalus mit dem SPITZ-HOLTER-Ventil. Helv. chir. acta 28 (1961) 551
- 28 O'NEILL, E.: Normal Head Growth and the prediction of Headsize in infantile Hydrocephalus. Arch. Dis. Child 36 (1961) 241
- 29 PAMPIGLIONE, G., K. LAURENCE: Electroencephalographic and clinicopathological observations in hydrocephalic children. Arch. Dis. Child. 37 (1962) 491
- 30 PIA, H.-W., W. SEEGER: Der Hydrocephalus und seine Behandlung. Dt. Med. Wschr. 89 (1964) 957
- 31 REGENBRECHT, J.: Zur operativen Behandlung des Hydrocephalus mit dem Holter-Ventil. (Ergebnisse regelmäßiger Nachuntersuchungen). Münch. Med. Wschr. 105 (1963) 454
- 32 RIECHERT, T.: Zur Entwicklung und Technik der operativen Hydrocephalusbehandlung. Klin. Wschr. 41 (1963) 524
- 33 SAYERS, M.: Erfahrungen mit der Technik der ventrikulo-jugulären (atrialen) Ableitung. Franz Heinen KG. (Informationsmat.)
- 34 SCARFF, J. E.: Evaluation of treatment of Hydrocephalus. Arch. Neurol. 14 (1966) 382
- 35 SCHULZE, A.: Neurochirurgische Probleme im Säuglings- und Kindesalter. Zbl. Neurochir. 24 (1964) 217
- 36 SPERLING, D. R.: cor pulmonale secondary to ventriculoauriculostomy. Am. J. Dis. Child. 107 (1964) 308
- 37 UMBACH, W.: Hydrocephalus: Ursachen und Behandlung. Dt. Med. Wschr. 89 (1964) 1353
- 38 UNGER, R., E. FRIIS: Unsere Erfahrungen mit der Spitz-Holter Ventil-kombination beim kindlichen Hydrocephalus. Zbl. Chir. 91, (1966) 1137
- 39 VOSS, H., R. HERRLINGER: Taschenbuch der Anatomie, Band III Gustav Fischer Verlag, Stuttgart 1962, S. 58ff
- 40 ZACHARY, R. B.: The problem of Myelomeningocele. Zschr. Kinderheilk., (Suppl. 1966) 4

Herrn Professor Dr.med. A. OBERNIEDERMAYR möchte ich für die Überlassung des Themas und die Arbeitsmöglichkeit auf der Chirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik München meinen großen Dank aussprechen.

Herrn Dr.med. R. HEINRICH und Frau Dr.med. I. COERDT danke ich herzlich für die wissenschaftliche Unterstützung und eingehende Beratung.

Lebenslauf

Am 12.3.1943 wurde ich als 3. Tochter des Ingenieurs Friedrich Kiefer und seiner Ehefrau Hildegard, geborene Zehender, in München geboren.

Vom Herbst 1949 bis Sommer 1955 besuchte ich die Volksschule an der Fürstenrieder Straße in München-Laim und wechselte dann an das Elsa-Brandström-Mädchen-Realgymnasium München-Pasing über. Hier absolvierte ich die neun Klassen bis zur Reifeprüfung am 17.6.1963.

Im Herbst 1963 begann ich mit dem Studium der Medizin in München, wo ich im Herbst 1964 das Vorphysikum und im Frühjahr 1966 das Physikum ablegte. Nach dem 11. Semester folgte das Medizinische Staatsexamen, das am 16.6.1969 beendet wurde.

Meine Pflichtzeit als Med. Assistentin leistete ich auf der Chirurgischen Abteilung der Städtischen Kinderklinik Regensburg, in der privaten Frauenklinik Dr. Tiemann, Regensburg und auf der internen Abteilung des Kreiskrankenhauses Landshut ab (jeweils vier Monate). Hier in Landshut arbeite ich seit 1. September 1970 als Assistenzärztin.

Exposition

am 12. April 1901 wurde im Hof des Schlosses eine Ausstellung
geöffnet, die unter der Leitung des Herrn v. Bismarck
stand. Die Ausstellung war in drei Abteilungen eingeteilt:
1. Die Abteilung für die Kunst und Wissenschaften.
2. Die Abteilung für die Industrie und Gewerbe.
3. Die Abteilung für die Landwirtschaft und Handel.
Die Ausstellung war in drei Abteilungen eingeteilt:
1. Die Abteilung für die Kunst und Wissenschaften.
2. Die Abteilung für die Industrie und Gewerbe.
3. Die Abteilung für die Landwirtschaft und Handel.
Die Ausstellung war in drei Abteilungen eingeteilt:
1. Die Abteilung für die Kunst und Wissenschaften.
2. Die Abteilung für die Industrie und Gewerbe.
3. Die Abteilung für die Landwirtschaft und Handel.
Die Ausstellung war in drei Abteilungen eingeteilt:
1. Die Abteilung für die Kunst und Wissenschaften.
2. Die Abteilung für die Industrie und Gewerbe.
3. Die Abteilung für die Landwirtschaft und Handel.

